放射学家掌中宝

POCKETRADIOLOGIST®

Brain Top 100 Diagnoses

脑部百例疾病影像诊断精粹

原著 Osborn

Blaser

Salzman

主译 艾 林

主审 戴建平 高培毅

AMIRSYS®

ELSEVIER

北京大学医学出版社

放射学家掌中宝
POCKETRADIOLOGIST®

Brain Top 100 Diagnoses
脑部百例疾病影像诊断精粹

原著 Anne G Osborn MD, Susan I Blaser MD, Karen L Salzman MD
主译 艾 林
主审 戴建平 高培毅
译者 王双坤 王梅云 王清河 艾 林 刘 翔 孙学进 邢海芳
李少武 李 勇 陈红燕 陈 谦 林 青 赵江民 温 洋
程 华 詹 炯

瞄准“必需了解”的100种疾病的诊断！

放射学家掌中宝系列是为实习医师和住院医师设计的，各个分册均为在放射学特定专业范围内、讲解其中100种最重要疾病的诊断相关的重要内容。

对于每种疾病的诊断，您会得到详细的影像学图像／插图—加上以固定格式编排的、以圈点方式概述的：

- 要点
- 病理
- 影像学表现
- 临床要点
- 鉴别诊断
- 参考文献

这种独特的编排方式会使准确和快速地确认或排除某种疾病变得极为容易！
这就好像您拥有一位近在咫尺的咨询专家！

知名的著者，值得信赖的内容

放射学家掌中宝系列拥有声名显赫的著者群，如脑部的著者Anne G Osborn，头颈部的著者H Ric Harnsberger，骨骼肌肉的著者David W Stoller等等，这是一套值得信赖的图书，可以帮助您自信地解释影像问题。

放射学家掌中宝系列包含的分册

- 脑部
- 心脏
- 胸部
- 脊柱
- 头颈
- 骨骼肌肉
- 儿科
- 腹部
- 血管
- 乳腺
- 产科
- 妇科
- 颞骨
- 儿科神经
- 急诊创伤
- 介入诊疗技术

责任编辑：张凌凌

ISBN 7-81071-670-0
9 787810 716703 >
ISBN 7-81071-670-0/R · 670
定价：99.90元

AMIRSYS® Names you know. Content you trust.®

NAOBU BAILI JIBING YINGXIANG ZHENDUAN JINGCUI

图书在版编目（CIP）数据

脑部百例疾病影像诊断精粹/（美）奥斯本（Osborn，A. G.）等主编；艾林译. —北京：北京大学医学出版社，2005. 10
（放射学家掌中宝）
书名原文：PocketRadiologist：Brain Top 100 Diagnoses
ISBN 7-81071-670-0

Ⅰ. 脑… Ⅱ. ①奥…②艾… Ⅲ. 脑病—影像诊断 Ⅳ. R651. 104

中国版本图书馆 CIP 数据核字（2005）第 067520 号

脑部百例疾病影像诊断精粹

主　　译：艾　林
出版发行：北京大学医学出版社（电话：010-82802230）
地　　址：（100083）北京市海淀区学院路 38 号　北京大学医学部院内
网　　址：http：//www. pumpress. com. cn
E - mail：booksale@bjmu. edu. cn
印　　刷：莱芜市圣龙印务书刊有限责任公司
经　　销：新华书店
责任编辑：张凌凌　**责任校对**：焦　娴　**责任印制**：郭桂兰
开　　本：889mm×1194mm　1/32　**印张**：16. 25　**字数**：396 千字
版　　次：2006 年 1 月第 1 版　2006 年 1 月第 1 次印刷
书　　号：ISBN 7-81071-670-0/R・670
定　　价：99. 90 元

译者名单

主译 艾 林

主审 戴建平 高培毅

译者（按姓氏笔画排序）

王双坤 王梅云 王清河 艾 林
刘 翔 孙学进 邢海芳 李少武
李 勇 陈红燕 陈 谦 林 青
赵江民 温 洋 程 华 詹 炯

AMIRSYS® ELSEVIER 北京大学医学出版社

前　言

放射学家掌中宝系列手册丛书是一套以创新、速查为特点的参考书，其形式简洁、内容新颖，能够指导放射学专业医师的临床实践。本系列各个分册均为全球著名专家所著，由这些世界级的专家分别就人体各个主要部位选定“100 种最重要的”诊断或介入技术专题予以讲解。每个专题的讲解以事实为基础涵盖了各种疾病诊断的精华，并都配有高清晰度、极具参考价值的影像学图像或示意图，及方便您进一步阅读的参考资料。各个分册还提供了很多计算机制作的彩色解剖学、病理学图像模拟真实的疾病。您拥有这套手册，就好像您拥有一位近在咫尺的咨询专家。

放射学家掌中宝各个分册的格式统一，以圈点的方式表述各种疾病的要点，任何时候同类信息归集在相同的标题下——从要点到影像学表现，从鉴别诊断、病理学表现、临床要点到参考文献，有利于您快速地获取您需要的信息。介入分册提供给您的则是重要介入技术的基本要点和“操作方法”，包括介入技术实施前后的核查单、常见的问题和并发症。

放射学家掌中宝系列目前已出版的有：脑部、头颈、骨骼肌肉、儿科、脊柱、胸部、心脏、血管、腹部、乳腺、产科、妇科颞骨、儿科神经、急诊创伤和介入技术分册，以后还会有更多相关科目的分册，希望您喜欢！

Anne G Osborn MD
Executive Vice President
Editor-in-Chief，Amirsys Inc

H Ric Harnsberger MD
Chairman and CEO，Amirsys Inc

注意及声明

本书读者对象为临床相关执业医生，仅供参考。不允许直接引用于其他形式医学诊断、治疗及其他用途。全部或者部分应用本书内容并不代表 Amirsys 公司与使用者之间构成或存在医一患关系、治疗师一患者或健康职业关联。本书可能没有反映全部当前医学发展，且 Amirsys 公司没有对本书及其相关信息的准确性、适当性、完整性进行声明、承诺。本书不是对于医药专业判断力的代替物，Amirsys 公司及其附属机构、作者、投资者、合作伙伴及其赞助者否认对基于本书信息所造成的任何人员或财物造成的伤害、损失负有任何责任。

当开毒麻药或其他药物处方时，患者均被告知检查制造商提供的产品生产信息，来证实建议剂量、服用方法和服药时间，及其禁忌证。治疗医师的责任在于根据临床经验及患者情况来决定药物剂量大小和对于患者最佳治疗手段。

放射学家掌中宝

脑部百例疾病影像诊断精粹

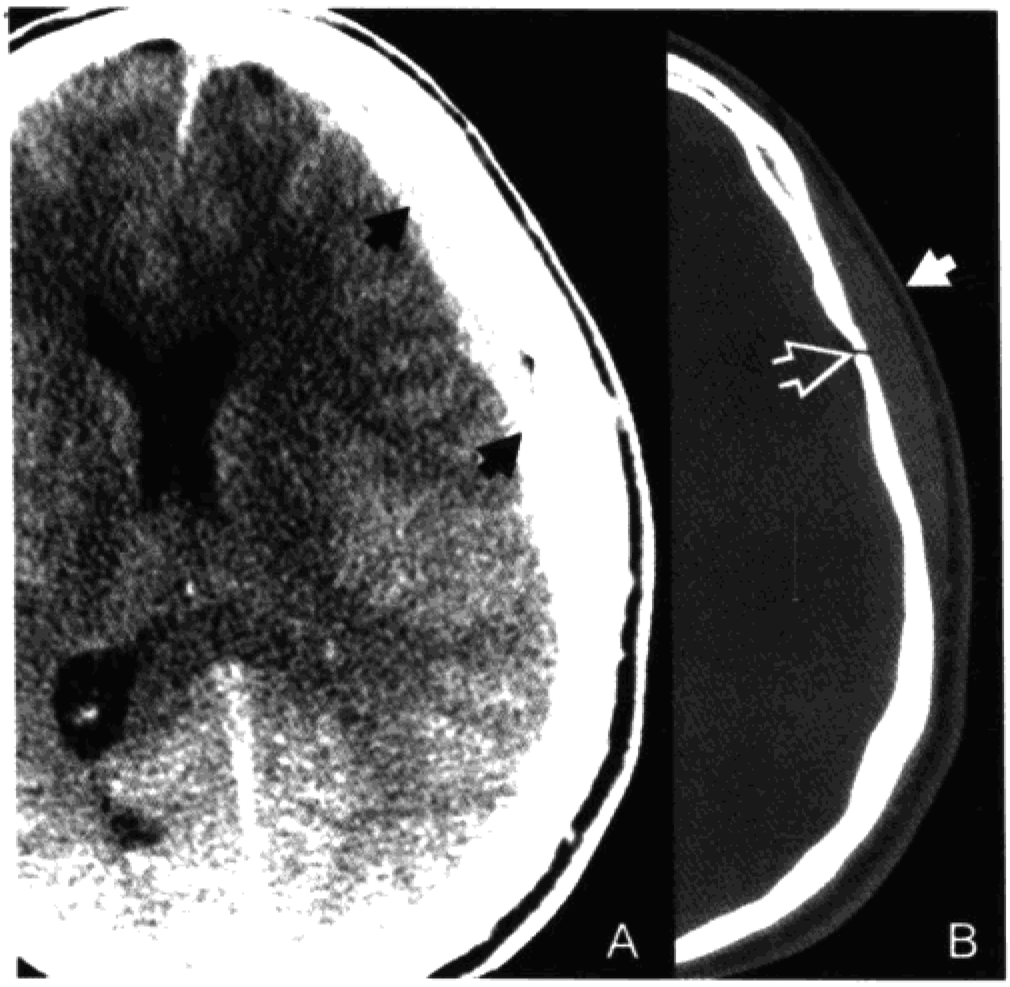
本手册中所包括的诊断精粹按照下列顺序分为11个部分：

创　伤
感　染
动脉瘤
血管畸形
卒中和脑血管病
肿　瘤
囊　肿
脑　膜
脑室和脑池
代谢性脑白质病，变性疾病
先天性疾病

目　录

创伤

颅骨骨折



平扫 CT（NECT）图像显示急性硬膜下出血（SDH）（A，黑箭头），骨折无错位（B，开口箭头），所覆盖的软组织肿胀（白箭头）。

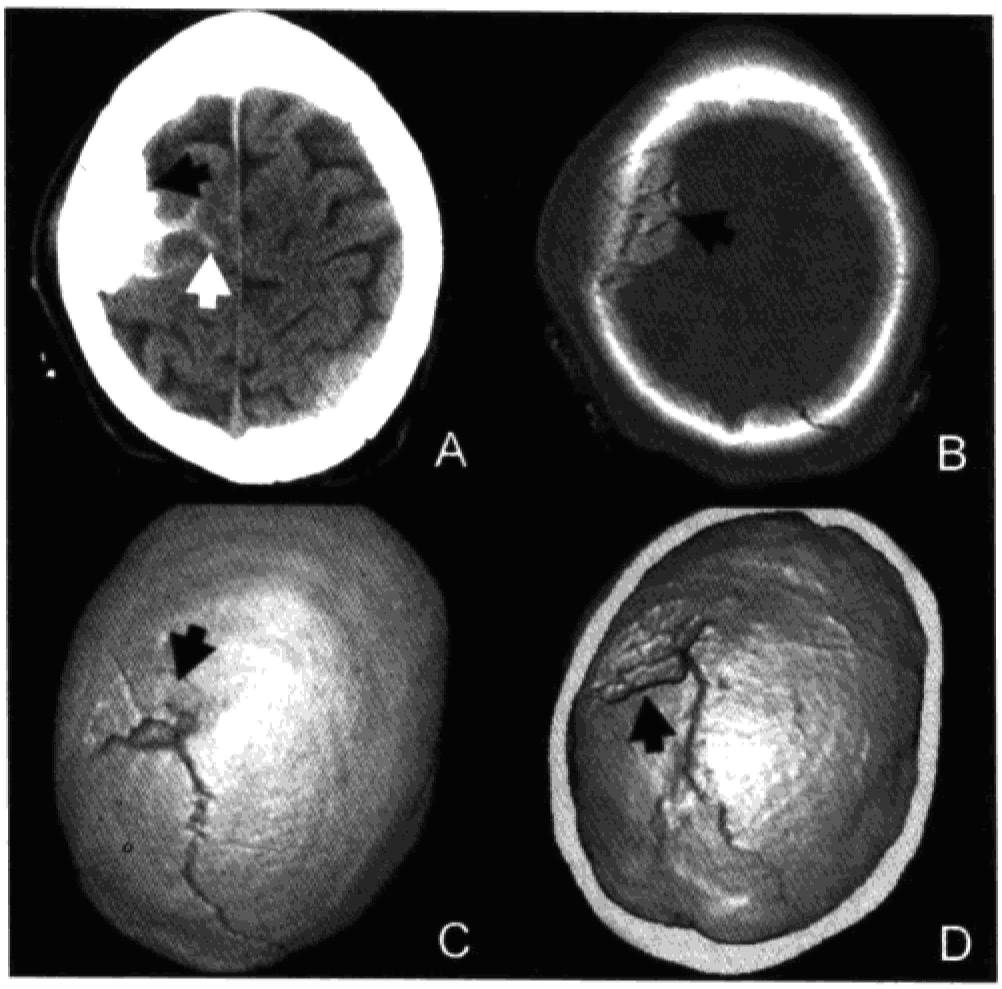
要点

- 外伤是导致青年人死亡和残疾的第一大原因
- 颅骨平片筛选外伤无效
- 1/3 的严重脑损伤病人无颅骨骨折
- 颅骨骨折分线性骨折、凹陷性骨折和分离性骨折
- 颅底骨折可损伤血管、硬膜，累及脑神经
- 后遗症包括：颅内积气和脑脊液漏

影像学表现

一般特点

- 线性骨折
    - 急性骨折：边缘锐利的透亮线
    - 经常伴随上方软组织肿胀
- 凹陷性骨折



平扫CT（A，B）和三维重建图像（C，D）显示顶骨前部的粉碎性、凹陷性骨折（黑箭头）。注意外伤性蛛网膜下出血（SAH）（A，白箭头）。

  - 骨折片内陷
- 分离性骨折
  - 骨缝增宽
  - 有/无线性骨折并存
  - 可撕裂静脉窦，导致静脉性硬膜外出血（venous EDH）
  - 颅骨的“爆裂性骨折”（burst fracture）
    - 只发生在婴儿
    - 骨缝增宽（>4mm）
    - 脑组织通过骨折处疝出，位于头皮下
- 颅底骨折
  - 可为纵行骨折和横行骨折
  - 50%伴有颅内占位病变

推荐的影像学检查方法

- 不做颅骨平片检查
- 行平扫CT（NECT）
  - 具有高度危险性而脑损伤轻微的病人

    - GCS＝13，14
    - 10% GCS＝15 合并意识丧失或记忆缺失的病人 CT 上有异常
    - 5% GCS ＝15 且神经系统检查正常的病人，CT 显示有明显的颅内损伤
- 用骨窗和软组织窗
- 观察/照片时使用三种窗
    - 软组织窗（窗位＝40H，窗宽＝75～100H）
    - 骨窗（窗位＝500H，窗宽＝3000H）
    - 中间窗（窗位＝75H，窗宽＝150～200H）用以显示小的硬膜下出血（SDH）
- 如果颈动脉管受累，需评价血管损伤

鉴别诊断

颅缝线

- 急性骨折透亮，无锐利骨皮质边缘
- 骨缝不清晰，有致密的硬化缘

血管沟

- 皮质边缘
- 典型部位（如：脑膜中动脉）

静脉湖

- 皮质边缘
- 典型部位（如：矢状窦旁）

蛛网膜颗粒

- 皮质边缘
- 典型部位（矢状旁正中，横窦）

病理

概述

- 病因-发病机理
    - 直接头颅打击
- 流行病学

- ○ 多数严重头颅损伤的病例发生骨折
- ○ 25％～35％的重伤病人无颅骨骨折
- ○ 尸检 25％致命损伤者无颅骨骨折

大体病理及手术学特点

- 类型：线性、凹陷性、分离性
- 伴发的损伤
  - ○ 线性骨折：脑外血肿
  - ○ 凹陷性骨折：硬膜和蛛网膜撕裂，脑实质损伤
  - ○ 颅底骨折：脑神经受损、脑脊液漏、鼻出血、眶周打击伤
  - ○ 10％～15％严重头颅外伤的病人（GCS＝3～6）有颈 1 或颈 2 椎骨骨折

临床要点

临床表现

- 因损伤不同而异

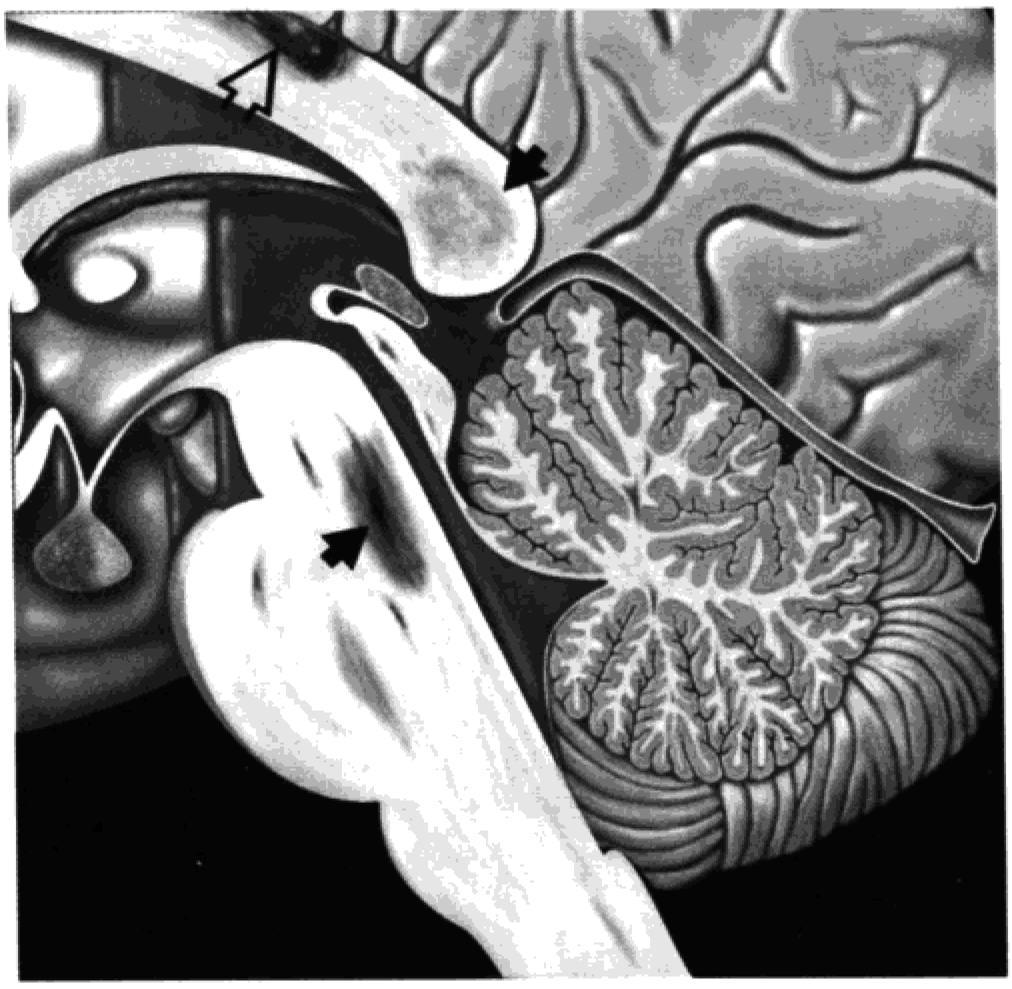
自然病史

- 因损伤不同而异
- 重回急诊科（ED）的病人很有可能有明显的漏诊的颅内病变，预后差

参考文献

1. Hofman PAM et al: Value of radiological diagnosis of skull fracture in the management of mild head injury. J Neurol Neurosurg Psychiatr 68: 416-22, 2000
2. Vilks GM et al: Use of a complete neurological examination to screen for significant intracranial abnormalities in minor head injury. Am J Emerg Med 18: 159-63, 2000
3. Kleinman PK et al: Soft tissue swelling and acute skull fractures. J Pediatr 121: 737-9, 1992

轴 索 损 伤



正中矢状图显示出血性（中脑）和非出血性（胼胝体压部）轴索损伤（黑箭头）、外伤性脑室内出血和蛛网膜下出血（SAH），以及背外侧胼胝体挫伤（开口箭头）。

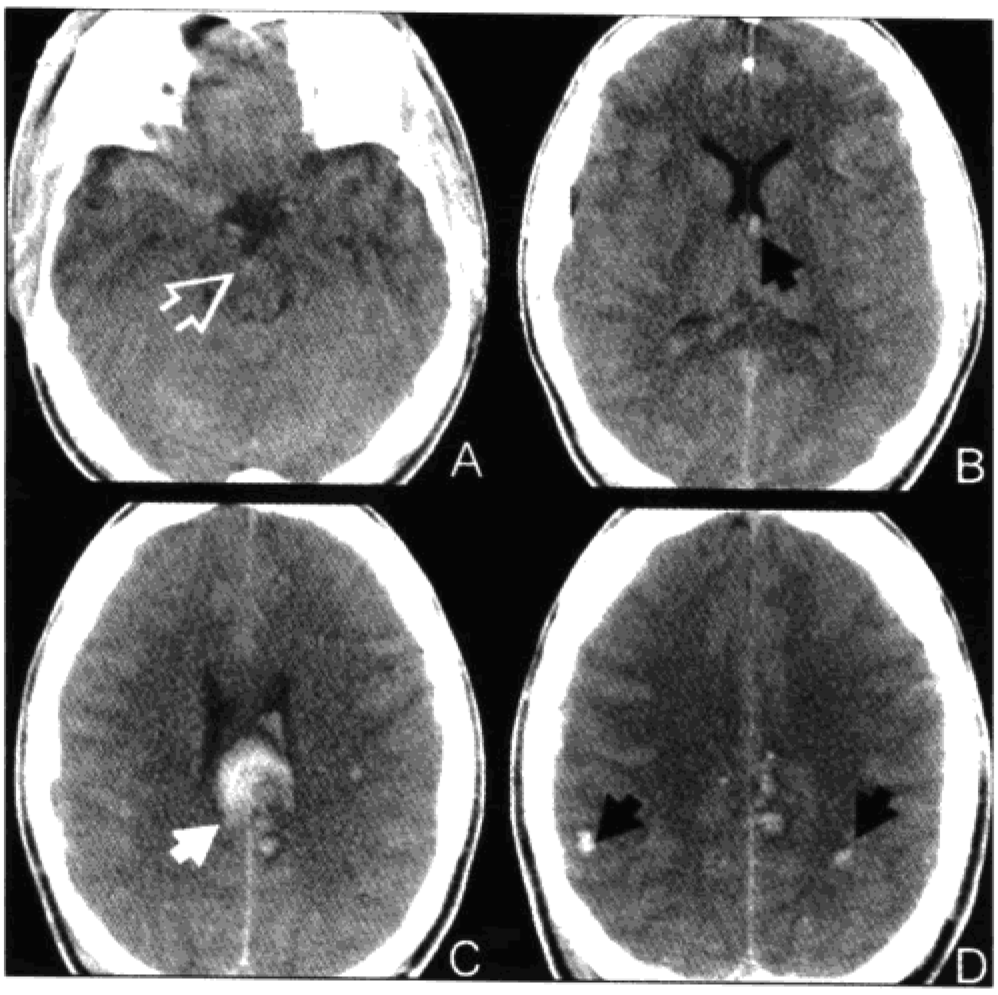
要点

- 弥漫性轴索损伤（DAI）是第二位常见的外伤性脑损伤（TBI）
- 不是由机械性“剪切”（shearing）所致
- 轴浆运输障碍，轴索肿胀和断裂
- 大多数 DAI 是显微镜下的、非出血性的
- MR 在发现病变方面明显优于 CT

影像学表现

一般特点

- 几乎所有的病例都是多发病灶
- 最佳诊断征象：位于灰白质交界、胼胝体、穹窿、上部脑干、基底节和内囊的出血



平扫CT显示弥漫性轴索损伤（DAI）伴有多发斑片状穹窿和皮层下白质出血（黑箭头），背外侧胼胝体挫伤（白箭头）和外伤性蛛网膜下出血（外伤性SAH）（开口箭头）。

CT表现

- 可能正常，尤其是轻微外伤性脑损伤
- 20%～50%显示斑片状出血
- 10%～20%演化成为局灶性占位性病变

MR表现

- T2WI和FLAIR多发高信号病灶
- T2*序列是低信号

其他影像学表现

- 表观弥散系数（ADC）降低
- 磁共振波谱（MRS）：NAA/Cr比值降低与预后相关
- MSI：异常的低频磁场活性

推荐的影像学检查方法

- 24小时随访（1/6演变）

鉴别诊断

非出血性 DAI

- T2WI 白质内多灶性高信号
  - 脱髓鞘疾病（卵圆形，可强化）
  - 小血管病变、腔隙性脑梗死（老年病人）
  - 转移瘤（强化）

出血性 DAI

- T2WI、T2* 上多发“黑点”（black dot）
  - 高血压性微小出血（长期慢性的高血压）
  - 淀粉样血管病（成年人，血压正常，常有痴呆）
  - 海绵状/毛细血管畸形（混合性出血）

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 对于非打击伤是惯性所致
  - 头部快速旋转
  - 不同的加速度/ 减速度
  - 轴索很少断裂或“剪切”（仅发生在很严重的受伤者）
  - 无破坏性损伤的轴索有：
    - 外伤性去极化
    - 大量离子流动和扩散抑制
    - 兴奋性氨基酸释放
    - 代谢改变
    - 细胞肿胀
    - 糖酵解加速，乳酸聚积
  - 结果
    - 继发性“轴索横断”
    - 轴浆传输障碍
    - 断裂
    - Wallerian 变性，弥漫性传入缺失

- 流行病学
  - 在闭合性颅脑损伤（CHI）中是第二位常见的病变
  - 稍低于50%的病例发生
  - 在致命性损伤的尸检中占80%～100%

大体病理及手术学特点

- 多发小圆形/椭圆形/线性白质病变
- 广泛分布于
  - 旁矢状白质
  - 胼胝体
  - 脑干白质束（如：内侧丘系、皮质脊髓束）

镜下特点

- 轴索肿胀，“收缩”球
- 小胶质细胞聚集
- 大量或微量出血（撕裂的穿支血管）

临床要点

临床表现

- 典型者立刻昏迷
- 脑干损伤（脑桥延髓撕裂）者可即刻或早期死亡
- 轻微DAI可不发生昏迷

自然病史

- 过程不同
- 脑震荡后综合征（持续头痛、认知力降低、人格改变）

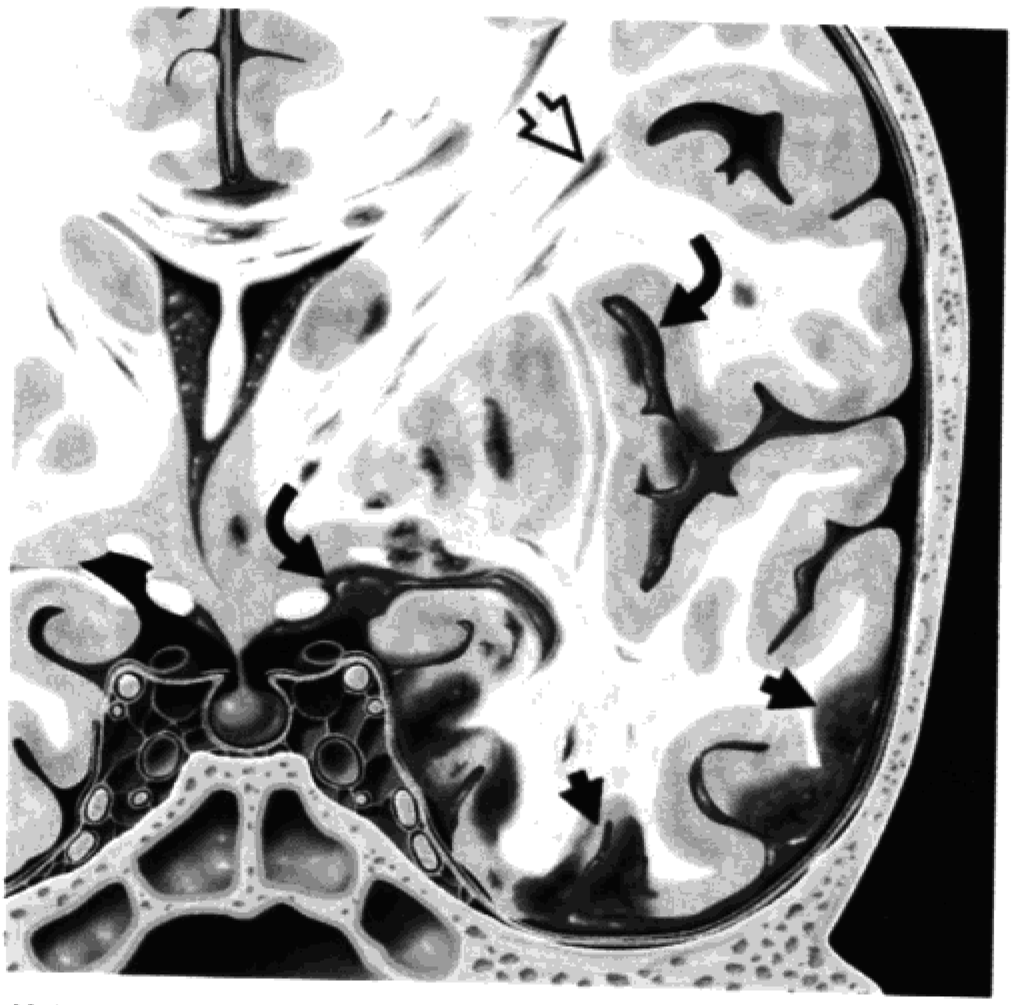
治疗及预后

- 变化性：外伤性脑损伤80%是轻度，10%中度，10%重度
- 入院GCS并不总是与结果相关
- 在无占位性病变（如：EDH）时，DAI是最常见的导致外伤后昏迷和植物状态的原因
- 脑外伤后发生明显的基因反应：
  - “早期基因”的诱导
  - 多信号传导通路的激活
  - 载脂蛋白E（apoE）基因型和淀粉样沉淀可以影响临床结果。

参考文献

1. Sinson G et al: MTI and proton MRS in the evaluation of axonal injury. AJNR 22: 143-51, 2001
2. Kuzma BB, Goodman JM: Improved identification of axonal shear injuries with gradient echo MR technique. Surg Neurol 53: 400-2, 2000
3. Graham DI et al: Neurotrauma. Brain Pathol 7: 1285-8, 1997

皮质挫伤



冠状图显示皮质挫伤（黑箭头），DAI（开口箭头）和外伤性 SAH（弯箭头）。

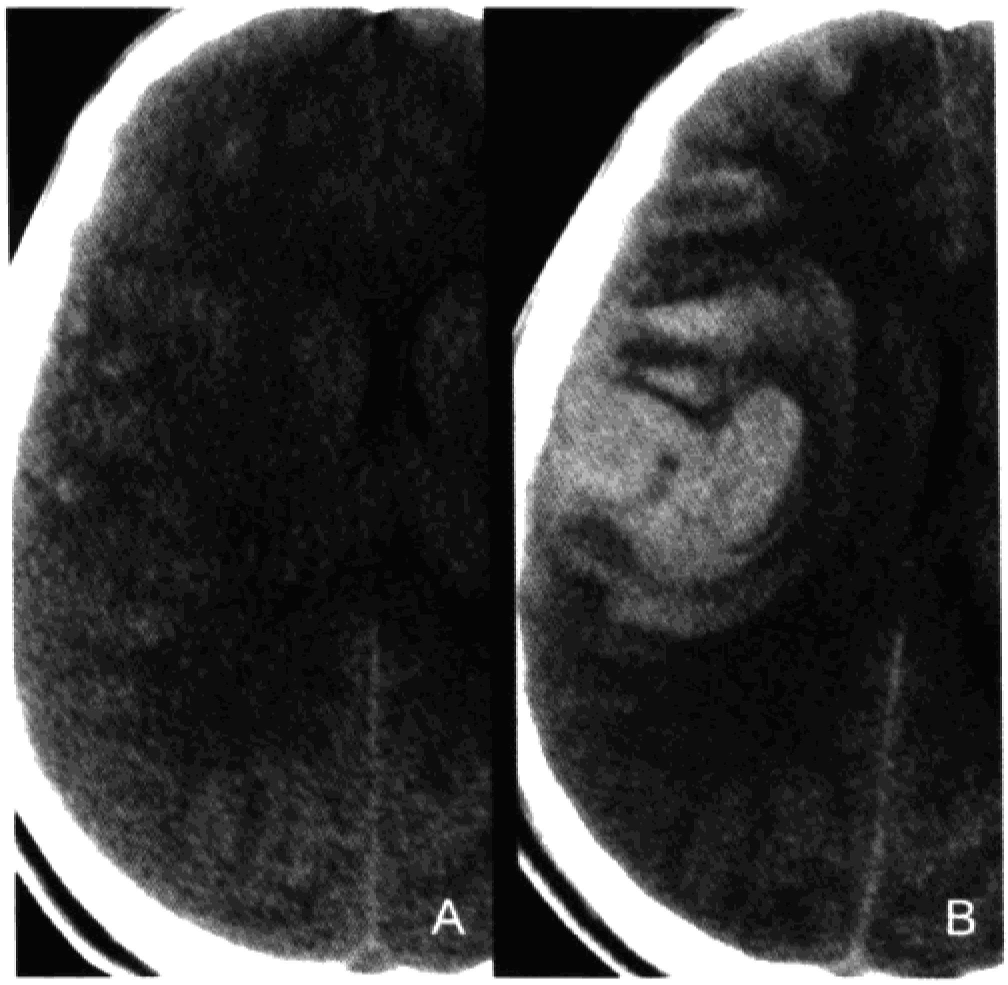
要点

- 最常见的脑实质损伤
- 脑回撞击颅骨
- 影像表现随时间延长而恶化

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：斑片状的表面出血和水肿
- 最常见的部位
  - 颞叶前下部
  - 外侧裂周皮质
  - 额叶前下部
- 少见的部位
  - 旁矢状（“滑行”挫伤）
  - 背侧胼胝体



闭合性头外伤后行平扫 CT（A）和 24h 后扫描（B）显示皮质挫伤间隔一段时间后明显加重。

- 背外侧脑干（中脑旁蛛网膜下腔出血常见）

CT 表现

- 早期可正常
- 随时间演变（1/6 病例发展为局灶性肿块）
- 低密度皮层与多发高密度病灶（斑片状出血）混合
- 亚急性挫伤可强化
- 相关病变
    - 颅骨骨折 35%
    - 软组织（头皮、帽状腱膜下）挫伤 70%
    - 硬膜下出血、外伤性蛛网膜下出血、脑室内出血常见
- 继发病变（如：脑疝、灌注失常）常见

MR 表现

- 在检出病变和显示病变轮廓范围方面，MR 优于 CT
- 急性挫伤
    - 多灶性混杂信号病变
        - T2WI、FLAIR 水肿皮层呈高信号
        - 急性出血在 T1WI 是等信号，在 T2WI 是低信号

    - 出血在 T2* 序列呈“开花”样
- 亚急性
  - 高低信号混杂
- 慢性
  - 水肿和占位效应减轻
  - 局部/弥漫性脑实质萎缩
  - 含铁血黄素沉积和铁蛋白沉积
    - T2WI 低信号
    - T2* 序列呈“开花”样
    - 在标准的自旋回波扫描，10%的病例不显示含铁血黄素

鉴别诊断

- 无

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 损伤发生于最初的打击
  - 脑回与颅骨接触（较少发生于硬膜）
- 流性病学
  - 头外伤中最常见的实质病变
  - 出现在近 1/2 的中/重度闭合性脑外伤病例
  - 90%为多发、双侧性病变

大体病理及手术学特点

- 挫伤
  - “冲击”伤：主要加速打击所致的病变
  - “对冲”伤：在打击点相反部位的病变
  - 常见的演变
    - 斑片状出血，沿脑回表面水肿形成
    - 小量出血可融合、加重
    - 大血肿早期可发生在 30～60min
    - 迟发血肿可在 24～48h 后发生

- 撕裂伤
  - 脑内血肿伴有“爆裂”的脑叶
  - 急性 SDH 常见，通过撕裂的脑组织和软脑膜-蛛网膜与脑实质血肿相通
  - 外伤性蛛网膜下出血（外伤性 SAH）常见

临床要点

临床表现

- 意识丧失的发生少于弥漫性轴索损伤（DAI）
- 多样的局部神经系统缺失症状

自然病史

- 因原发损伤的范围、并发/继发病变（占位效应、脑疝、灌注改变）的不同而有差异
- 病人至少进行一次 CT 扫描
  - 挫伤在 24h 后更明显
  - 近 25%的病人发展为弥漫性脑肿胀
  - 20%的病人出现新的局部血肿

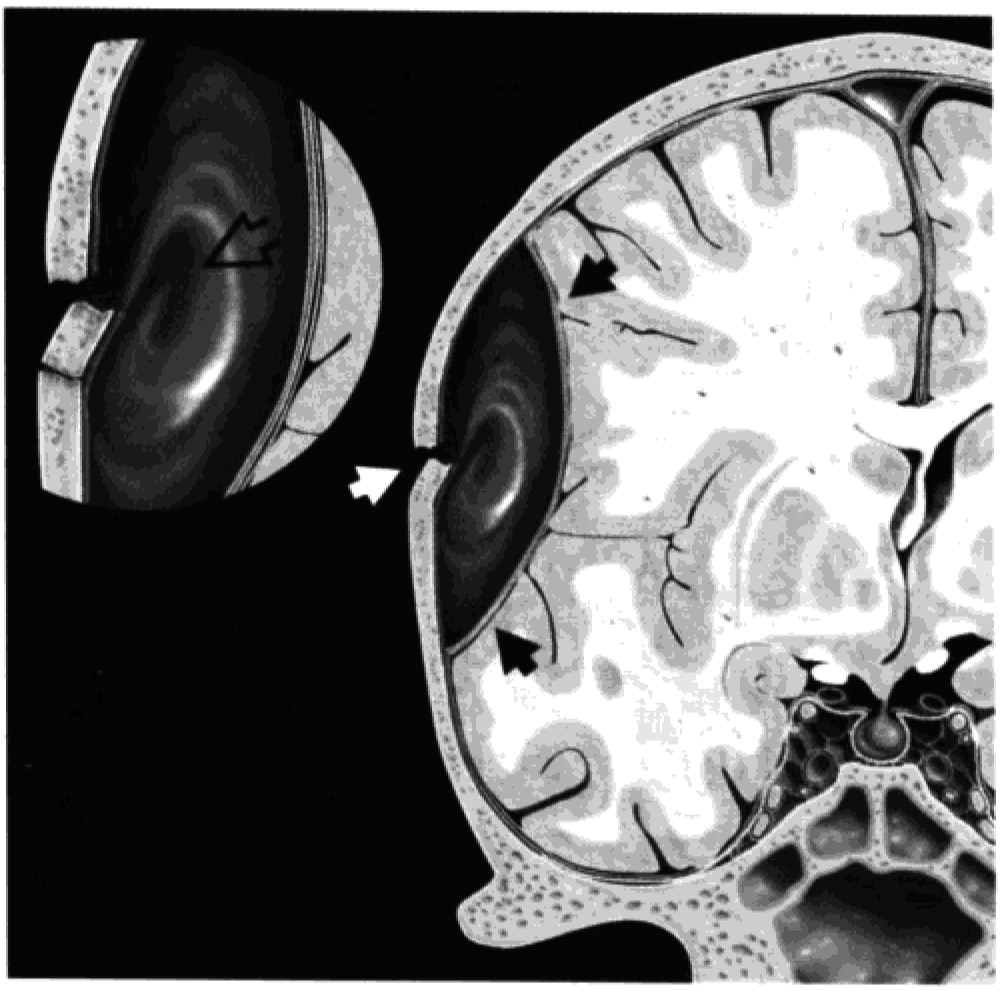
治疗及预后

- 清除或不清除的局部血肿
- 缓解闭合性头外伤的继发性效应
  - 高颅压
  - 灌注失常

参考文献

1. Besenski N et al: The course of the traumatising force in acceleration head injury: CT evidence. Neuroradiol 38: S36-41, 1996
2. Graham DI et al: The nature, distribution and causes of traumatic brain injury. Brain Pathol 5: 397-406, 1995
3. Gentry L: Imaging of closed head injury. Radiol 191: 1-17, 1994

硬膜外血肿



冠状面显示凹陷性颅骨骨折（白箭头）、硬膜外血肿（黑箭头指向移位的硬膜），插图显示的“漩涡征”（开口箭头），说明出血速度快。

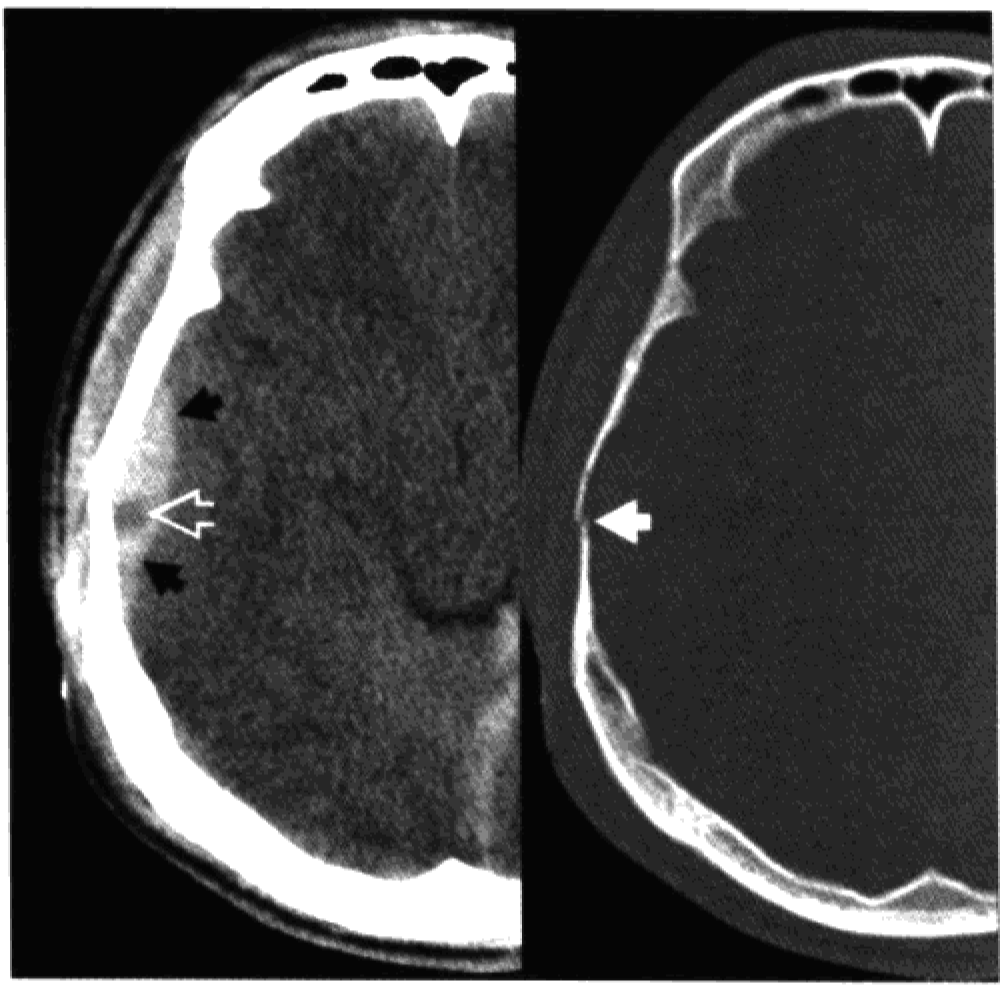
要点

- 不常见，具有潜在致死性
- 快速诊断、合理治疗很有必要
- 具有典型“中间清醒期”的病人<50%
- 低密度区（“漩涡征”）＝急性出血
- 10%～25%显示有迟发性增大

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：高密度双凸面脑外占位
- 血肿下方的脑组织和蛛网膜下腔受压
- 灰白质界限移位
- 脑疝常见



平扫 CT 显示轻度的凹陷性颅盖骨骨折（白箭头）、伴有低密度漩涡征（开口箭头）的高密度硬膜外血肿（黑箭头）。

CT 表现

- 85%～90%颅骨骨折
- 几乎所有的硬膜外血肿都发生在打击（“冲击”）部位
- 2/3 高密度，1/3 高低混合密度
    - 低密度“漩涡征”是活动性出血
    - 气泡达 20%
- 1/3～1/2 有其他明显病变
    - “对冲”性硬膜下出血
    - 挫伤
- 继发效应常见
    - 灌注改变
    - 脑疝（镰下疝、小脑幕下疝）

MR 表现

- EDH 与脑组织之间的细黑线＝移位的硬脑膜
- 急性硬膜外血肿在多数序列与脑皮层信号相同

其他影像学表现

- DSA
  - 无血管梭形占位
  - 皮层动脉受压移位，远离颅骨
  - 可推移硬膜静脉窦
  - 脑膜中动脉撕裂（罕见）
    - "轨道"征（脑膜中动脉内的对比剂渗入成对的脑膜中静脉）
- MRA
  - 显示移位的静脉窦

鉴别诊断

非外伤性高密度脑外占位

- 脑膜瘤（强化）
- 转移瘤（邻近颅骨病变常见）
- 硬膜结核瘤（强化）
- 髓外造血（血液异常病史）

病理

概述

- 病因-发病机理（撕裂的血管）
  - 85%～90%在脑膜中动脉
  - 10%～15%为其他（硬膜窦）
- 流行病学
  - 占接受影像学检查的外伤病人的1%～4%
  - 尸检发现率10%

大体病理或手术学特点

- 血肿积聚在颅盖骨与硬脑膜外层之间
  - 颞顶是最常见的部位
  - 可跨越中线和硬膜附着处
  - 极少跨越骨缝（例外：大血肿和分离性骨折）
- 95%以上是单侧

- 90%～95%是幕上
- 少见
    - 5%～10%在后颅窝
    - “头顶” EDH
        - 罕见
        - 线性或分离性骨折跨越上矢状窦
        - 常常是静脉性的
        - 轴状面 CT 常低估其大小

临床要点

临床表现

- 不到 50%的病人具有“中间清醒期”
- 占位征和脑疝常见
- 累及瞳孔-动眼神经麻痹

自然病史

- 迟发进展和血肿增大常见
    - 10%～25%的病例
    - 常发生在伤后最初 36h 内

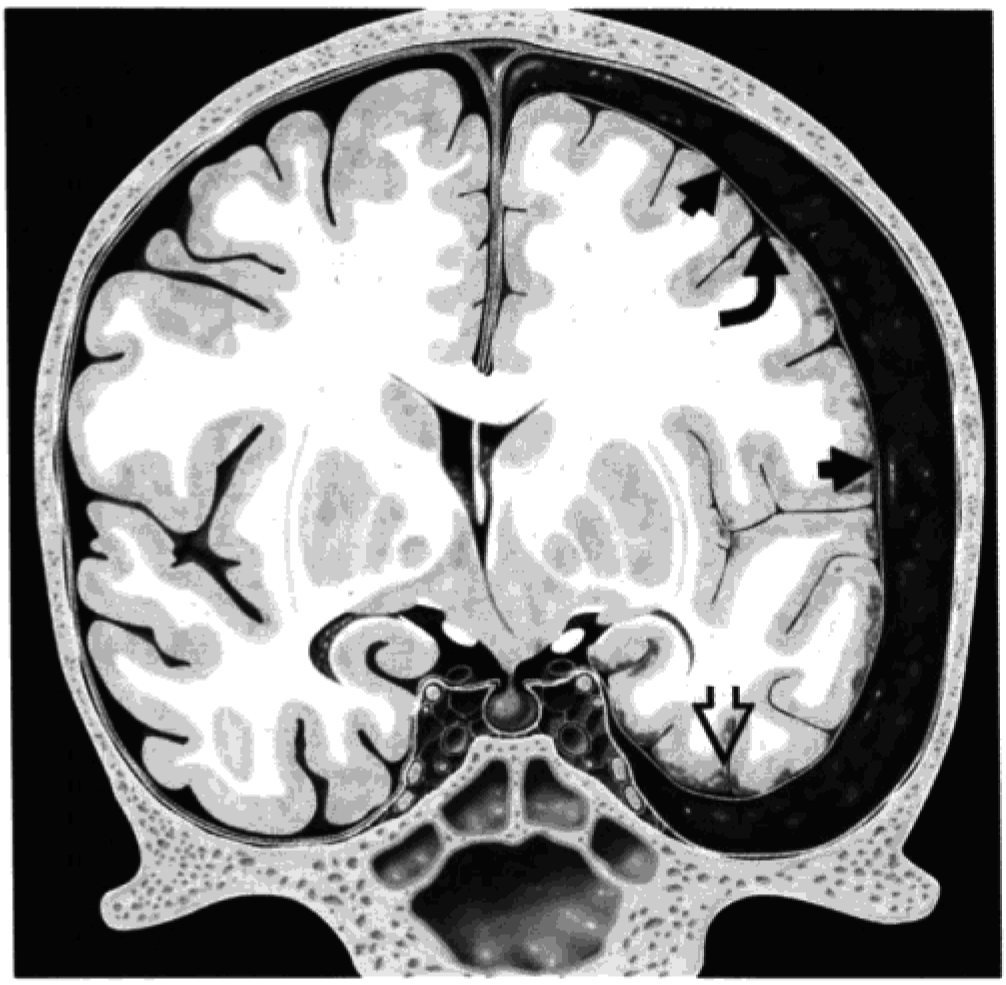
治疗及预后

- 如果迅速诊断和治疗，总体预后好
    - 5%死亡率
- 即使是大的硬膜外血肿也可有低病死率
- 小硬膜外血肿有时随访不需手术

参考文献

1. Al-Nakshabandi NA: The swirl sign. Radiol 218: 433, 2001
2. Sullivan TP et al: Follow-up of conservatively managed epidural hematomas. AJNR 20: 107-13, 1999
3. Paterniti S et al: Is the size of an epidural hematoma related to outcome? Acta Neurochir 140: 953-5, 1998

硬膜下血肿



冠状面显示典型的新月形硬膜下血肿（黑箭头），注意皮层下挫伤（开口箭头），轻度的外伤性蛛网膜下出血（弯箭头）。

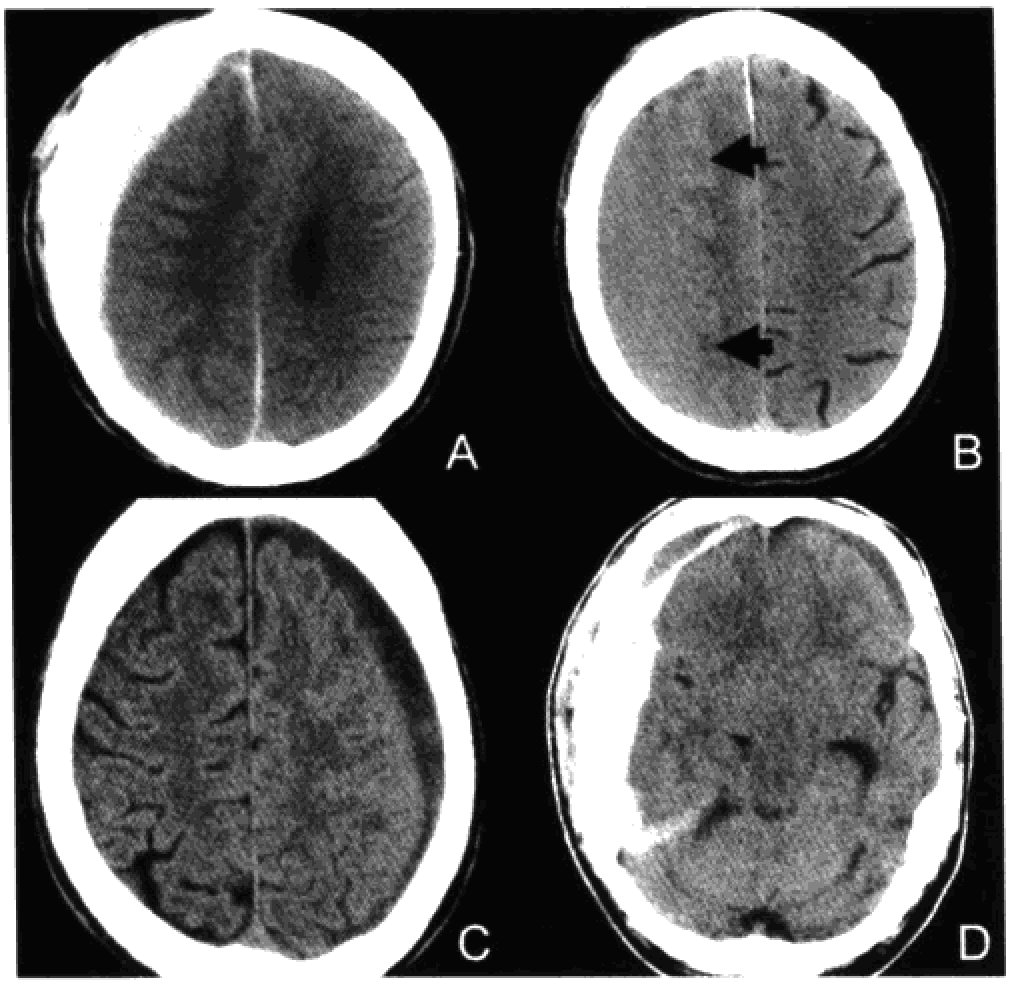
要点

- 硬膜下血肿（SDH）演变中，密度减低速度约 1.5H/天
- 大于 70%的急性硬膜下血肿有明显的合并病变
- 用宽窗（150～200H）检测小的硬膜下血肿

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：受压脑沟内的脑脊液“点”的向内移位
- 急性硬膜下血肿（aSDH）
    - 新月形积液跨越半球
    - 可跨越骨缝，但不跨越硬膜附着处
    - 常沿着小脑幕延伸进入大脑半球间裂
    - 其他病变（如：外伤性蛛网膜下出血）大于 70%
- 亚急性 SDH（sSDH）



4例不同病人的平扫CT显示急性硬膜下血肿（A），亚急性（“等密度”）硬膜下血肿伴有灰白质交界移位（B，箭头），慢性SDH（C）和伴有急性出血的慢性SDH（D）。

   - 新月形积液
- 慢性SDH（cSDH）
   - 新月形或梭形占位
   - 液性血肿+囊性包膜
   - 反复出血、不同时期血肿常见；**在儿童应该高度怀疑非意外性外伤！**

CT表现

- 急性硬膜下血肿（即刻至2天）
   - 60%高密度
   - 40%高低混杂密度（活动性出血或撕裂的蛛网膜）
   - 超急性（未凝固）硬膜下血肿绝大多数是低密度
   - 如果是凝血病或贫血可以是等密度（血红蛋白<8～10g/dl）
- 亚急性期硬膜下血肿（血肿形成后2天至2周）
   - 可能与其下的皮层等密度

- 灰白质交界向内侧移位
- 硬膜下血肿下受压脑沟内的脑脊液“点”
- 静脉注射对比剂后移位的静脉可强化

- 慢性硬膜下血肿（血肿形成后数周至数月）可归类在内部结构或延伸部分
  - 均一型
    - 均一密度
    - 可呈层状（沿内膜新鲜出血的高密度薄层）
  - 分离型
    - 两层成分（高密度的底，低密度的顶）
    - 有时密度逐渐变化（“分阶的”）
  - 分隔型
    - 不均匀，有高密度分隔的
    - 内容物从低密度至等密度
    - 增厚或钙化的囊
  - 慢性硬膜下血肿的其他表现
    - 静脉注射对比剂可显示囊性膜
    - 有/无“水瘤”（硬膜下脑脊液，蛛网膜撕裂）
    - 1%～2%钙化

MR 表现

- 信号随血肿的时期不同而异
- 慢性硬膜下血肿
  - 膜强化
  - 延迟扫描可显示对比剂弥散进入硬膜下血肿

鉴别诊断

慢性硬膜下血肿

- 硬膜下水瘤（脑脊液清亮，无囊性膜）
- 硬膜下渗出液（外层膜渗出的血浆黄色渗出液，20%可发展为慢性硬膜下血肿）
- 硬脑膜病（硬膜增厚）
  - 慢性脑膜炎（可能无法区别）

  - 手术后（分流术等）
  - 颅内低压（中脑“下垂”，小脑扁桃体疝）
  - 结节病（结节状，“凹凸不平”）
  - 转移瘤（常累及颅骨）

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 急性硬膜下血肿
    - 非打击性与直接损伤
    - 突然切线、旋转加速
    - 皮层动脉可被撕裂
    - 旁矢状桥静脉断裂
    - 血液积聚在内层硬膜和蛛网膜之间
  - 亚急性硬膜下血肿
    - 红细胞溶解，血红蛋白演变
    - 密度减低速度平均为 1.5H/天
  - 慢性硬膜下血肿
    - 病程发展超过 2 周
    - 血清类液体
    - 被肉芽组织包裹
    - 有脆弱毛细血管的“新生膜”
    - 反复出血-凝固-纤维蛋白溶解的循环
    - 5%可见多隔腔的液体-血液密度分层
    - 可继续增大
- 流行病学
  - 硬膜下血肿在做成像检查的 10%～20%的病例中可发现，在尸检病例中 30%可发现

临床要点

临床表现

- 意识丧失；其他症状是由于局部占位效应/弥漫性脑损伤所致

治疗及预后

- 急性硬膜下血肿预后差（50％～80％的死亡率）
  - 急诊手术前大剂量甘露醇有可能改善预后
- 血肿厚度、中线移位大于 20mm 者预后差
- 血肿体积大于颅内容积的 8％～10％是致死性的
- 根据类型不同，慢性硬膜下血肿复发的危险性不同（“分离型”的最高；膜增厚或钙化者几乎从未发生再出血）

参考文献

1. Nakaguchi H et al: Factors in the natural history of chronic subdural hematomas that influence their postoperative recurrence. J Neurosug 95: 256-62, 2001
2. Mori K et al: Delayed magnetic resonance imaging with Gd-DTPF differentiates subdural hygroma and subdural effusion. Surg Neurol 53: 303-11, 2000
3. Kaminogo M et al: Characteristics of symptomatic chronic subdural haematomas on high-field MRI. Neuroradiol 41: 109-16, 1999

外伤性蛛网膜下腔出血



平扫 CT 显示水肿的右侧大脑半球伴灰白质分界消失。注意左侧大脑半球（箭头）外伤性 SAH，头皮肿胀。

要点

- 外伤是导致蛛网膜下腔出血（SAH）最常见的原因（不是破裂动脉瘤）！
- 外伤性蛛网膜下腔出血的量与迟发缺血和预后差相关

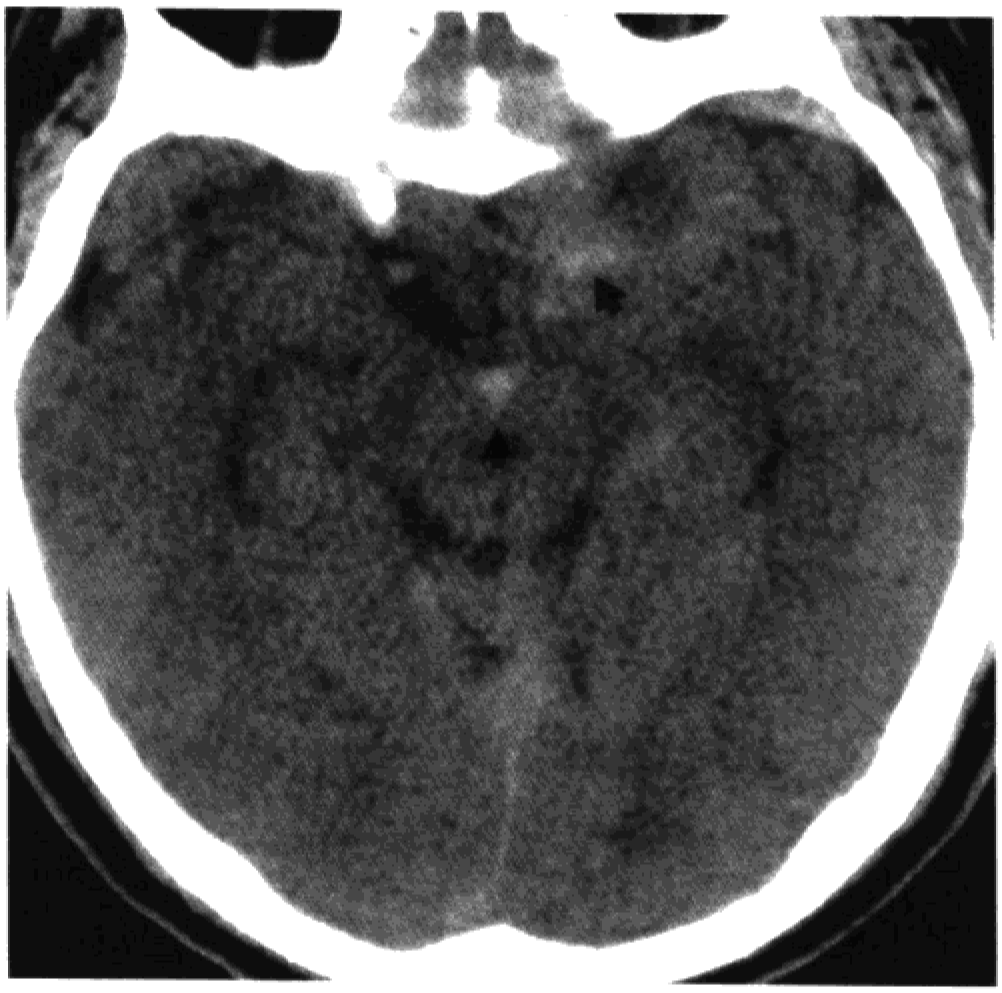
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：位于邻近挫伤部位或硬膜下血肿/颅盖骨折/头皮撕裂下的脑沟/脑池中高密度影
- 除部位不同外，其他与动脉瘤性蛛网膜下腔出血（tSAH）完全相同
  - 邻近挫伤部位、硬膜下血肿
  - 凸面脑沟多于基底池

CT 表现

- 外伤性蛛网膜下腔出血



平扫 CT 显示一位闭合性头外伤的病人脚间窝和外侧裂内轻度的 SAH（箭头）。

  - 蛛网膜下腔高密度
  - 出血位于大脑脚间“切迹”
    - 可能仅是轻微蛛网膜下腔出血的表现
- 外伤性脑室内出血（tIVH）
  - 高密度影位于脉络丛及脑室内
  - 血液-脑脊液分层常见
  - 常与挫伤和深部脑实质血肿并发
- 脑内血肿
  - 皮层下灰质（基底节）和脑干
  - 大小从几毫米至几厘米不等

MR 表现

- 外伤性 SAH
  - T1WI（“脏”脑脊液）、T2WI 与脑组织信号相等
  - FLAIR 上高信号
- tIVH
  - 脉络丛中灶性出血
  - 有/无血液-脑脊液分层

  - 信号因凝血块时期不同而异
- 脑内血肿
  - 中央区是混合信号（T1WI 上等或低信号），周边区是高信号水肿（T2WI 高信号）

鉴别诊断

动脉瘤性 SAH

- >85%的动脉瘤可在 DSA/CTA/MRA 检出
- 挫伤、硬膜下血肿和其他病变几乎出现在所有的外伤性 SAH 病例

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 外伤性 SAH 常伴有挫伤和硬膜下血肿，可能来自于蛛网膜下腔静脉撕裂
  - 外伤性脑室内出血可能是由于脉络膜动脉被剪断
  - 脑内血肿来自于穿支动脉剪切
- 流行病学
  - 外伤性 SAH
    - 33%伴有中度脑损伤，近 100%可在尸检中发现
    - 与外伤性 SAH 相关的血管痉挛占 2%～41%
  - 外伤性脑室内出血
    - 少见
    - 反映出总体外伤的严重性
    - 常与其他损伤伴发（如：深部血肿）
    - 单独发生的外伤性脑室内出血占 5%
  - 脑内血肿
    - 在闭合性脑外伤中占 2%～16%
    - 可显示延迟性增大

大体病理及手术学特点

- 外伤性 SAH：急性出血在颞叶，在凸面脑沟内

- tIVH：脑室内有血液-脑脊液分层
- 脑内血肿：出血散布在挫伤水肿的脑组织

临床要点

临床表现

- 依联合损伤的情况而定

自然病史

- 外伤性 SAH
    - 急性的脑积水罕见
    - 血管痉挛
        - 可迅速发展（损伤后 2～3 天）
        - 损伤后 2 周达高峰
        - 是外伤后脑梗死的少见原因
- tIVH：逐渐清楚
- 脑内血肿：常常融合、增大

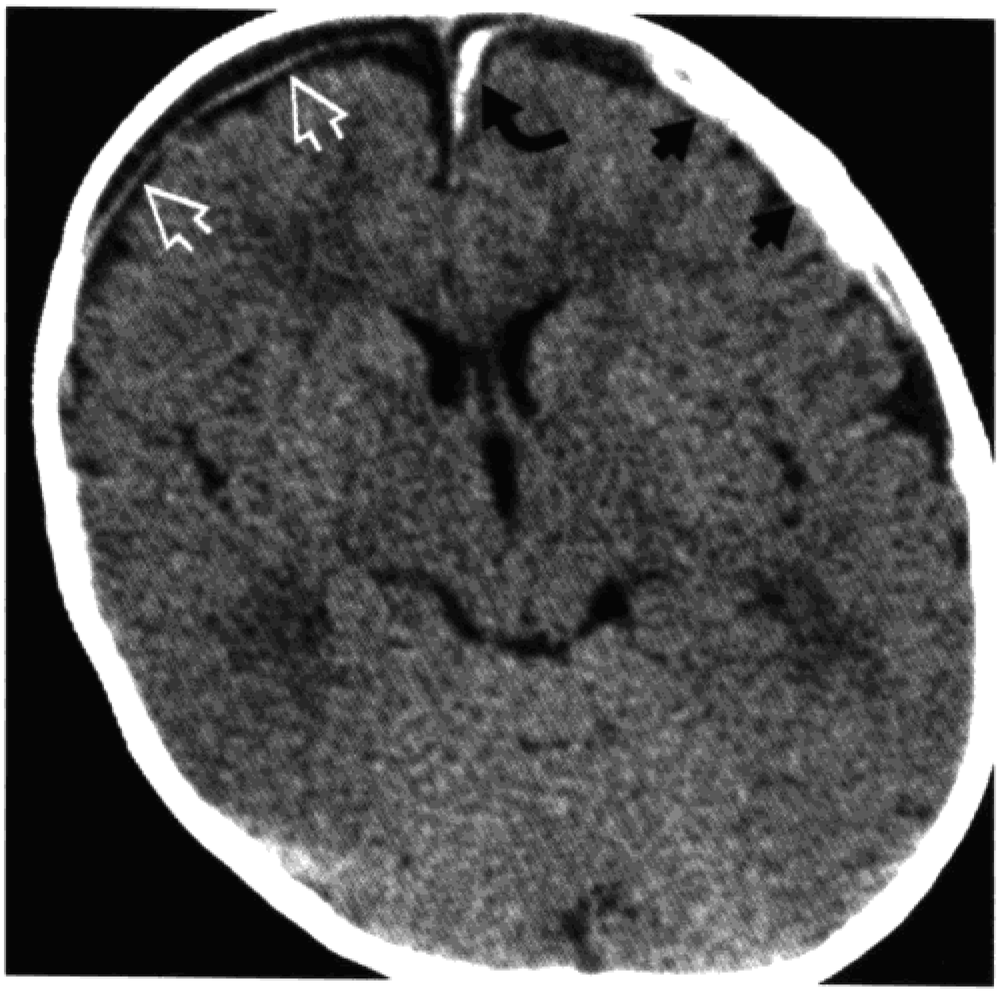
治疗及预后

- 外伤性 SAH
    - 首次 CT 扫描就显示有外伤性 SAH，则预后差
    - 可因治疗而改善
- tIVH
    - 极少发展成脑室内或脑室外梗阻性脑积水

参考文献

1. Server A et al: Post-traumatic cerebral infarction. Acta Radiol 42: 254-60, 2001
2. Boto GR et al: Basal ganglia hematomas in severely head injured patients. J Neurosurg 94: 224-32, 2001
3. Gentry LR: Imaging of closed head injury. Radiol 191: 1-17, 1994

非意外性外伤



平扫 CT 显示左侧的层状的高/低密度硬膜下血肿（黑箭头）和右侧明确的硬膜下膜（白开口箭头）。注意急性硬膜下血肿延伸入大脑半球间。非意外性外伤。

要点

- 非意外性外伤是婴幼儿外伤性死亡的最常见原因
- 死亡原因通常是脑肿胀（不是出血）
- 婴幼儿头颅相对大，颈部肌肉力弱
- 摇动/打击导致桥静脉撕裂，视网膜脱离
- 上段颈髓牵拉→呼吸暂停→缺血性脑损伤

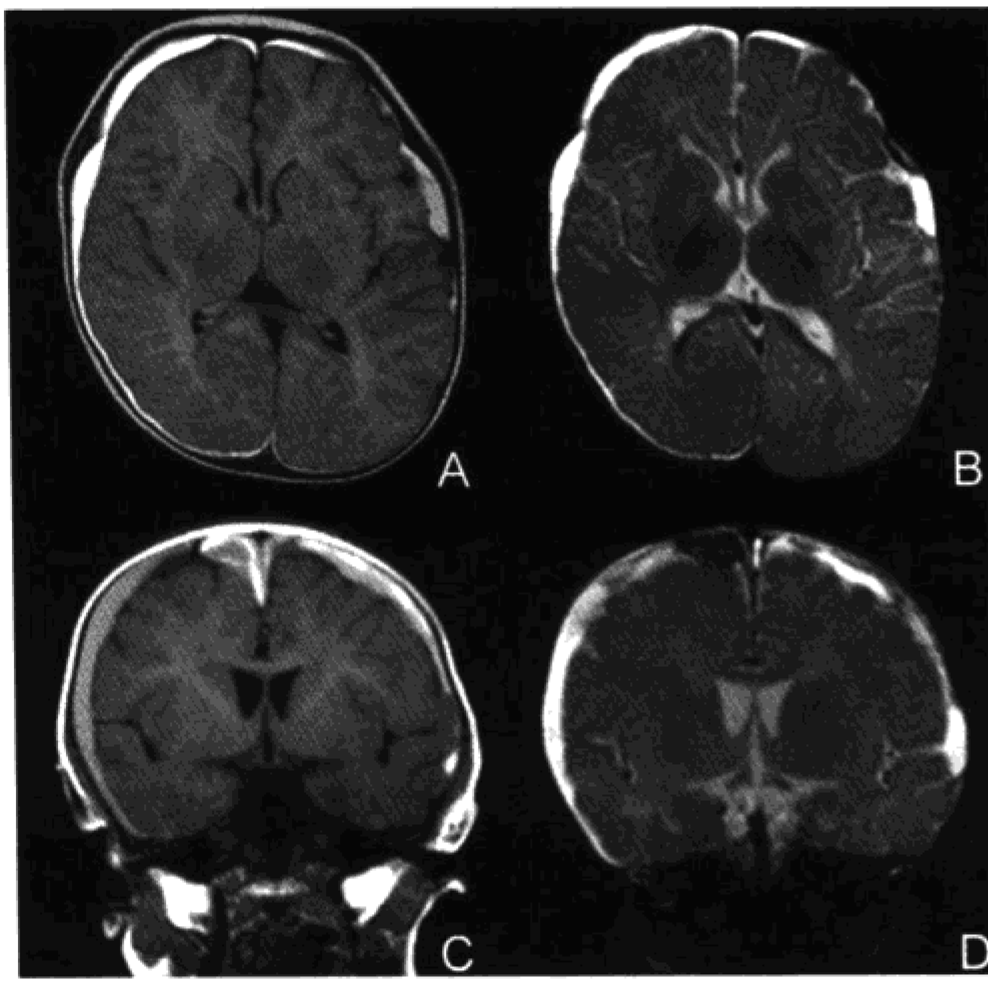
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：婴幼儿有多发的、不同时期的出血

CT 表现

- 沿小脑幕和大脑半球间裂的急性硬膜下血肿
- 外伤性蛛网膜下腔出血或大脑凸面被血液“涂抹”



横轴面 FLAIR（A）、T2WI（B）和冠状 T1WI（C）、T2WI（D）显示不同信号强度和时期的硬膜下血肿。非意外性外伤。

- 局灶性或弥漫性水肿
- 硬膜下水瘤或慢性硬膜下血肿，30%～45%有脑萎缩

MR 表现

- 混杂信号的硬膜下血肿（慢性血肿中的急性出血）
- 皮层下白质内裂隙样撕裂
- 后遗症：全脑萎缩、髓鞘形成延迟

其他影像学表现

- 颅骨平片：骨折类型，对非意外性外伤的特异性
  - 线性（低）
  - 复合性（中）
  - 跨越中线/骨缝的骨折（高）
- 骨骼检查：
  - 骨骼是外伤发生的最常见部位
  - 不同年龄愈合中的骨折
  - 干骺端角骨折
  - （后）肋骨折、肩胛骨骨折、胸骨骨折

- 胸腰椎压缩骨折、棘突撕脱骨折
- 腹部 CT：实质性的脏器损伤（常大于 1 年）
- DWI
  - 急性
    - 髓鞘未形成脑组织中病变的显著性增加
    - 显示弥散受限（高信号）
  - 慢性
    - DWI/FLAIR“不匹配”（DWI 不受限区、在 FLAIR 呈高信号区）可以证实脑损伤的连续发生
  - MRS：NAA 降低，CH/CR 比值上升，Lac 或 Lipid 峰上升

推荐的影像学检查方法

- NECT＋/－MR 可证实出血的时期和后遗症
- 骨骼检查＋/－骨核素检查（如果病史超过 2 年、骨骼检查不确定、临床高度怀疑）
- 如多发损伤、LFT 异常或昏迷，则行腹部 CT 检查

鉴别诊断

意外性外伤

- 有与损伤程度相吻合的病史

少见

- 脑：凝血病（血友病、白血病）
- 骨骼异常：成骨不全、佝偻病、梅毒
- 代谢：戊二酸尿症 I 型、Menkes 病

病理

概述

- 一般特点（尸检）
  - 85％有头部打击伤的征象（颅骨骨折/头皮下挫伤）
  - 50％有明显的颅外损伤
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 机制：摇动/直接打击，旋转/成角减速、加速/减速（颈部“挥鞭样”损伤）

 - 婴儿易受伤原因：大头：身材比例＋颈部肌肉无力，发育中的脑组织
 - **轻度跌伤不会典型地产生非意外性外伤中脑损伤所需的必要旋转力!!**
- 流行病学
 - 危险因素
 - 小于1岁、早熟、孪生
 - 男性、非亲生子女
 - 身体残疾
 - 社会经济地位低
 - 年轻父母

大体病理表现

- 弥漫性脑肿胀（占死亡原因的80%）
- 急性硬膜下血肿占72%（较大体积的硬膜下血肿发生在年长儿童中）
- 20%证实先前曾有脑损伤（慢性硬膜下血肿等）
- 外伤性蛛网膜下腔出血占50%（常伴有骨折和（或）硬膜下血肿）
- 视网膜出血占70%～80%（常是双侧性的，总伴有硬膜下血肿）
- 颅骨骨折占36%（主要在顶枕部）
- 不同年龄愈合中的骨折
- 硬膜外血肿在非意外性外伤中罕见

镜下特点

- 严重的缺氧缺血性脑病占78%
- 皮质挫伤、撕裂<10%
- 典型的弥漫性轴索损伤仅占6%

临床要点

临床表现

- **陈述的病史与影像表现的损伤不相符!**（轻微的受伤病史或无外伤史）

- 喂养差、呕吐、易激惹、发作、昏睡、昏迷、呼吸暂停

自然病史及预后

- 15%～38%的高死亡率（如果最初出现昏迷，死亡率达60%）
- 几乎50%的幸存者有神经缺失症状
- 与不良预后相关的因素：
  - 临床：入院GCS低，需要插管、长期昏迷、视觉/瞳孔反应差、年龄小于6个月
  - 影像：水肿/缺血，MRS异常

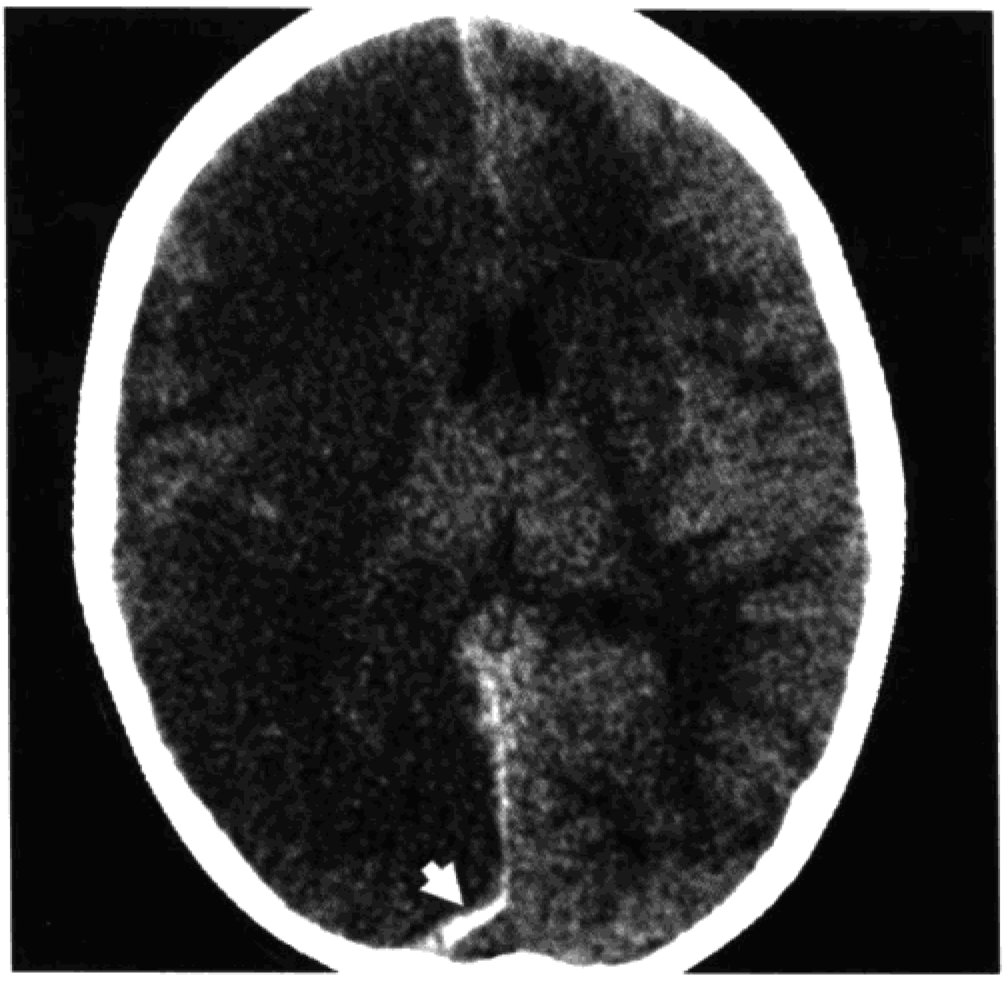
治疗

- 通知由美国/加拿大/澳大利亚/某些欧洲国家批准的当地儿童保护局
- 对虐待和忽视儿童行为进行各种方式的团体干涉（以预防对孩子的进一步伤害）

参考文献

1. Geddes et al: Neuropathology of inflicted head injury in children: 1. Patterns of brain damage. 2. Microscopic brain injury in infants. Brain 124(Pt 7): 1290-1306, 2001
2. Ewing-Cobbs et al: Acute neuroradiologic findings in young children with inflicted or noninflicted traumatic brain injury. Child's Nerv System 16; 25-34, 2000
3. Duhaime A-C et al: Nonaccidental head injury in infants- the "Shaken-baby syndrome". NEJM 338:1822-9, 1998

脑 水 肿



平扫 CT 显示非意外性外伤儿童的水肿的右侧大脑半球灰白质分界消失，大脑半球间见小的硬膜下血肿（箭头）。

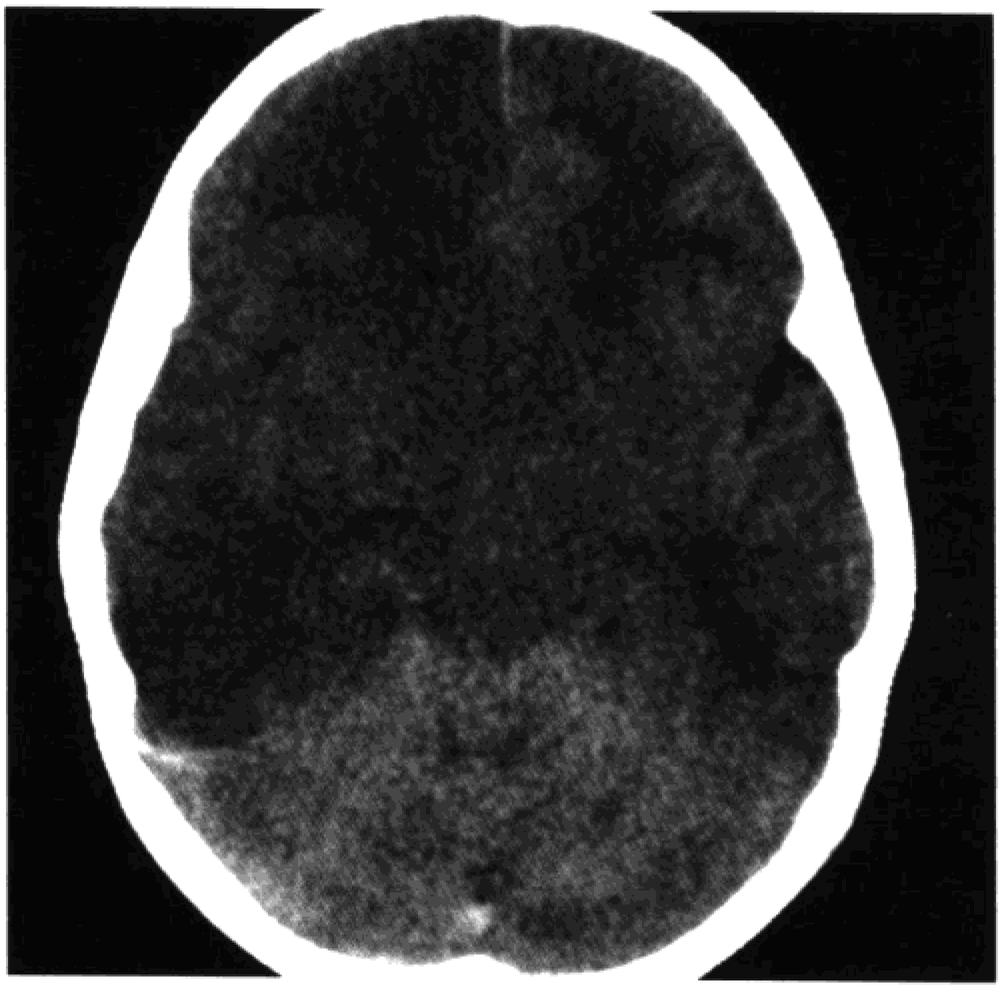
要点

- 脑/脑脊液/血液都是存在于闭合性颅腔内的组成成分
- 为了维持正常的颅内压（ICP），一种成分升高就要靠另一种成分降低来维持平衡（Monro-Kellie）
- 脑水肿的两种基本类型：血管源性水肿，细胞毒性水肿
- 两者都可有星形细胞肿胀，常共存
- 脑水肿是外伤和缺血重要的继发效应

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：局部/弥漫性脑组织水含量增加
- 外伤的双相方式
  - 即刻发生血管源性水肿
  - 细胞毒性水肿在几小时内发生



24h后随访扫描显示双侧大脑半球弥漫性低密度伴有“白小脑”征，放射性核素流动研究中报告脑死亡。

  - 常邻近或混合于脑挫伤
  - 可能是弥漫性的
    - 年长儿童/青少年
    - 在未成熟脑组织中，可以在持续的外伤后脑内低灌注后发生
- 外伤性水肿一般2周内可消散
- 继发脑萎缩

CT表现

- 平扫CT
  - 脑实质低密度，白质＞灰质
    - 皮层下白质对液体积聚的抵抗力弱于灰质
    - 灰、白质界线消失
  - 在闭合性颅脑损伤中，常混杂有高密度影（出血）
  - 脑室受压/脑沟消失
  - 血管源性水肿在白质显著，细胞毒性水肿在灰质显著
  - 幕上灌注减低，而幕下灌注维持不变→“白小脑”征
- 增强CT

- 病区一般无强化，除非血脑屏障破坏

MR 表现

- 在 T1WI 是低信号，在 T2WI 是高信号
- 如血脑屏障破坏，则有斑片状强化

其他影像学表现

- DWI
  - 血管源性：增加了脑组织的水分（ADC 增加）
  - 细胞毒性水肿：细胞水肿（ADC 降低）
- MRS：NAA 降低，Cho 升高（细胞膜破裂）
- PET/SPECT：显示出低 rCBV，低代谢
- MRA：可显示流动减慢或脑灌注减低

鉴别诊断

缺氧性脑病

代谢性脑病

- 尿毒症
- 高血压脑病
- 静脉压升高
- 线粒体疾病（如：MELAS）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 脑组织水分增加
  - 星形胶质细胞肿胀（不是反应性星形胶质细胞增生）
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 血管源性水肿
    - 血脑屏障破坏
    - 内皮细胞的紧密连接破坏导致蛋白/钠离子/水漏出，从而引起压力驱动性液体流入细胞外间隙
    - 主要在白质和髓鞘（主要为联系束，联合/投射纤维相对不受累）

- 细胞毒性水肿
  - 细胞内（闭合屏障）水肿
  - 能量衰竭→Na^+/K^+平衡失调
  - 细胞内水的吸收导致细胞肿胀，细胞外间隙收缩
- 其他的脑组织水平衡失调
  - 脑积水（间质性）：脑室容积增大/压力增高使脑脊液穿过脑室内衬细胞
  - 水平衡（淤血性）：脑室内高压→脑血管阻力增加→毛细血管床血流过多
  - 低渗透压：通过静脉输入过多液体，抗利尿激素分泌异常，多发及双侧性病变占90%

大体病理及手术学特点

- 脑组织水含量增加，脑池/脑室/脑沟消失

镜下特点

- 与缺氧和脑死亡相关的变化

临床要点

临床表现

- 因原发损伤不同而异

自然病史

- 缓慢膨胀的病变可不伴有ICP升高
- 快速膨胀的病变（外伤、快速生长的肿瘤、脓肿）
  - ICP快速升高
  - 多种后遗症（如：兴奋性毒素释放）
  - 细胞死亡

治疗及预后

- 目标：维持脑组织灌注压，但不引起水平衡性血管源性水肿
- 渗透疗法/神经保护剂/类固醇尚存争议

参考文献

1. Bauer R et al: Ontogenetic aspects of traumatic brain edema – facts and suggestions. Exp Toxicol Pathol 51: 143-50, 1999
2. Pollay M. Blood-brain barrier; Cerebral edema. In Wilkins RH, Rengachary SS (eds), Neurosurgery, 2nd ed, McGraw-Hill, 1996
3. Barzo P et al: MRI diffusion-weighted spectroscopy of reversible and irreversible ischemic injury following closed head injury. Acta Neurochir Suppl (Wien) 70:115-18, 1997

创伤的血管效应



颅底骨折的病人，左侧颈总动脉血管造影显示两个外伤性假性动脉瘤（箭头）。

要点

- TBI 后常有血流动力学改变（局部、区域、全脑灌注失衡）
- 假性动脉瘤、血管夹层、血管撕裂、动静脉瘘（AVF）是临床病情延迟恶化的少见的血管性原因
- 在发病机制与临床后遗症方面，穿通性头外伤所致的血管病变与非穿通性头外伤的不同

影像学表现

一般特点

- 血管痉挛、撕裂、夹层、假性动脉瘤、局部或全脑低灌注、直接的脑梗死都可发生
- 超过 80%的颈部血管损伤累及颈动脉

CT 表现

- 平扫 CT（因病变不同而异）
  - 局部血肿（假性动脉瘤）



闭合性头外伤后 48h 平扫 CT 显示皮质挫伤（白箭头）和脑室内出血（IVH），小脑幕下疝导致大脑后动脉闭塞从而引起枕叶梗死（黑箭头）。

- 皮质/白质低密度
  - 缺血（血管痉挛、栓塞性梗死）
- 脑疝引起的继发性梗死
  - 小脑幕下疝：大脑后动脉（PCA）闭塞
  - 大脑镰下疝：大脑前动脉（ACA）闭塞
  - 中央区：基底节穿支血管闭塞
- 扩张的动脉、静脉/硬膜窦（外伤性动静脉瘘）

MR 表现

- 急性血肿（通常 T1WI 等信号，T2WI 低信号）
- 缺血：T1WI 散在低信号影，T2WI 和 FLAIR 高信号

其他影像学表现

- DSA（颈部穿通损伤）
  - 最常见颈动脉损伤，35%闭塞
  - 假性动脉瘤占 33%
  - 内膜脱落和夹层占 33%
  - 动静脉瘘（AVF）

- 血管痉挛（节段性或整支动脉狭窄）
- DSA（外伤性颅内动脉瘤）
  - 50%累及大脑中动脉（MCA）
  - 25%累及大脑前动脉（ACA）远端
  - 25%累及岩骨段/海绵窦段颈内动脉（ICA）或基底动脉（BA）
- CTA
  - 在穿透性颈部外伤中敏感性高、特异性强
  - 颅内单个或多个区域低灌注
  - 壁不规则，口径改变
  - 对比剂外溢
  - 无血管内强化
- MRA：血管闭塞，区域性低灌注
- DWI：弥散受限（高信号）
- 经颅多普勒（外伤性血管痉挛）
  - 大脑中动脉（MCA）峰值速度（V_{MCA}）升高
  - “半球比率”增加（$V_{MCA}/V_{EC\text{-}ICA}$）

鉴别诊断

血管痉挛与夹层

- MR/MRA 可显示内膜片、血管内或血管旁血肿

大血肿与来自外伤性假性动脉瘤的血肿

- 动态强化 MR/MRA 或 CTA 显示动脉瘤

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 直接穿通伤（如：枪弹伤）
  - 非穿通（钝器）伤
    - 椎动脉损伤比颈动脉损伤更常见
    - 可见46%的横突孔骨折，75%的关节面脱位
    - 颈动脉拉伸伴快速减速、过伸、颈部旋转

- 来自于颅底部骨折或动脉撞击颅骨/硬脑膜所致的颅内损伤
- 栓子（来自内膜片、夹层或假性动脉瘤等）
- 间接性损伤
  - 血管痉挛
  - 血脑屏障破坏伴血管源性水肿
  - 兴奋性氨基酸导致细胞（“细胞中毒性”）肿胀
- 流行病学
  - 17%～36%的穿通伤者有血管损伤
  - 伴钝器伤者发生率低（0.67%）

临床要点

临床表现

- 难以解释的临床病情恶化、迟发性或非典型性血肿提示应该寻找可能存在的血管损伤
- 临床检查
  - 检出血管损伤敏感性低（60%）
  - 症状滞后出现（12～24h至几周）
  - 因损伤类型不同而异
- 罕见，但可能危及生命：蝶窦骨折伴有大量鼻衄和外伤性颈动脉假性动脉瘤

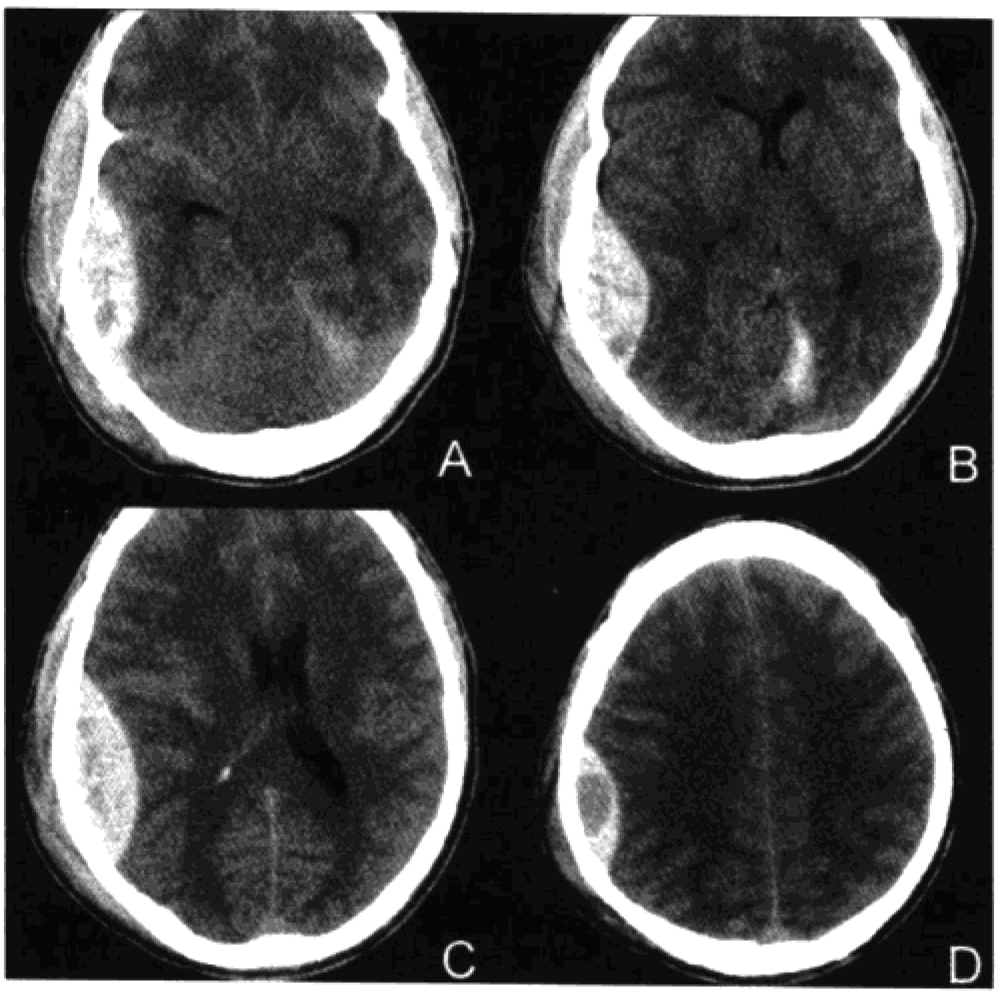
治疗及预后

- 对缺血、充血和痉挛的监测是必须的
- 对于假性动脉瘤等考虑进行血管内治疗

参考文献

1. Server A et al: Post-traumatic cerebral infarction. Acta Radiol 42: 254-60, 2001
2. Redekop G et al: Treatment of traumatic aneurysms and arteriovenous fistulas of the skull base by using endovascular stents. J Neurosurg 95: 412-419, 2001
3. LeBlang SD et al: Noninvasive imaging of cervical vascular injuries. AJR 174: 1269-78, 2000

脑　　疝



平扫 CT 显示一个快速进展的硬膜外血肿伴侧脑室自右到左移位（大脑镰下疝）。

要点

- 继发效应常比原发损伤更具有破坏性
- 脑疝、颅内压增高、脑血流动力学和液体分布的改变，加重了原发损伤的严重性

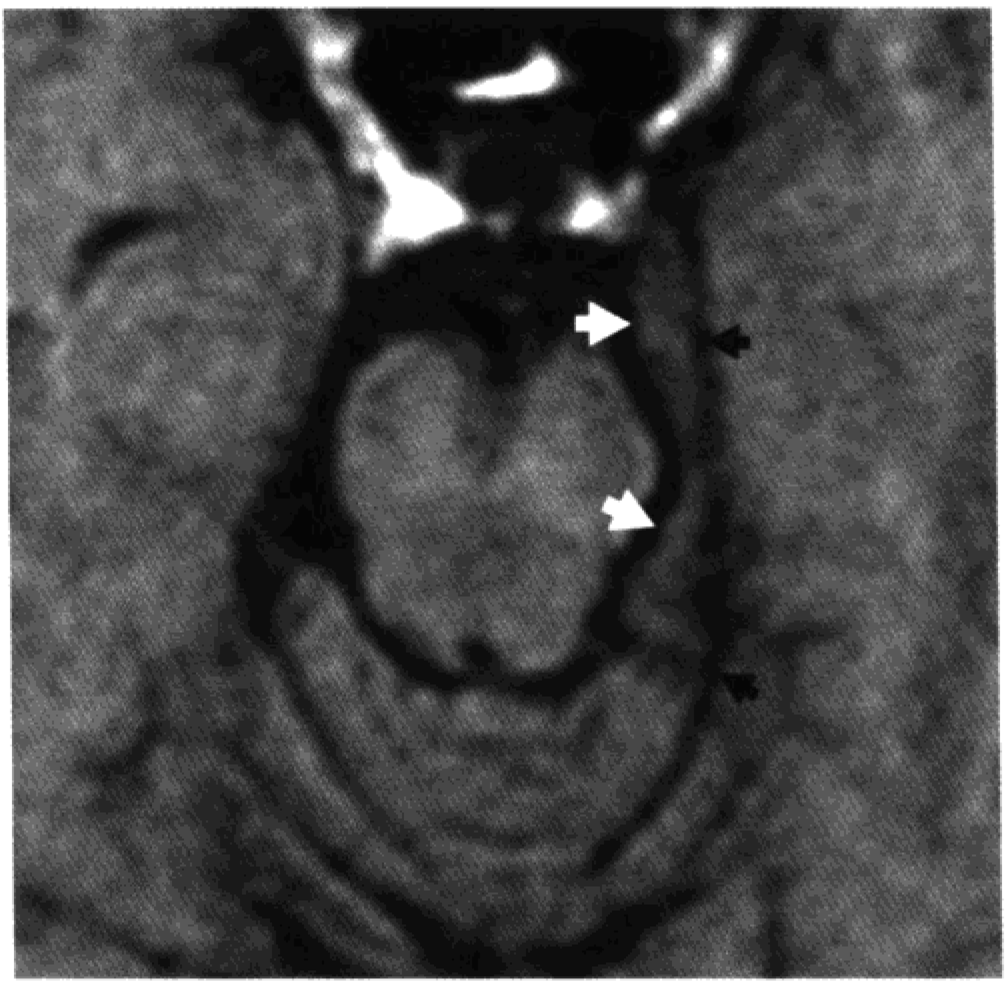
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：脑脊液结构（脑室、脑沟）的移位/消失
- 脑组织和血管从一个腔隙移动到另一个腔隙

CT 表现

- 镰下疝
  - 扣带回脑镰下移位
  - 侧脑室向对侧移位
  - 同侧脑室受压
  - Monro 孔堵塞，对侧脑室增大



横轴 T1WI 显示病人早期的小脑幕下疝，颞叶（白箭头）越过小脑幕切迹（黑箭头）向内侧移位。

    - 大脑前动脉移位，可闭塞
- 单侧小脑幕下疝（DTH）
    - 早期
        - 钩回、海马旁回向内侧突出
        - 同侧鞍上池消失
    - 晚期
        - 鞍上池完全消失
        - 脑干远离肿块移位（可被压至小脑幕而形成 Kernohan 切迹）
        - 动眼神经受压
        - 大脑后动脉向内下移位，可闭塞（枕叶梗死）
- 双侧小脑幕下疝（“中央”疝）
    - 严重的双侧或单侧小脑幕上占位效应
    - 大脑半球和基底核团被向下推移
    - 间脑、中脑经切迹向下移位
    - 双侧颞叶疝入小脑幕裂孔
    - 穿支动脉常闭塞而导致基底节区脑梗死

- 小脑幕上疝
  - 小脑蚓部、小脑通过小脑幕孔被向上推移
  - 四叠体池变形
  - 中脑向前移位
  - 可堵塞导水管引起脑积水
- 横疝
  - 不常见
  - 可上升（中颅窝较大占位所致）或下降（额叶较大占位所致）
  - 颞叶和大脑中动脉横过蝶骨大翼移位
- 小脑扁桃体疝
  - 小脑扁桃体被向下推挤入枕骨大孔
  - 小脑延髓池消失
  - 第四脑室可被堵塞导致脑室内梗阻性脑积水（IVOH）
- 经硬膜或经颅骨疝
  - 颅骨骨折和硬膜撕裂（也可发生在开颅术后）
  - 颅内压升高
  - 脑组织经撕裂的硬膜突出
  - 可延伸至帽状腱膜下

MR 表现

- 小脑幕下疝
  - 横轴状面和冠状面的表现与 CT 类似
  - 矢状面（见“颅内低压”诊断）
    - 中脑向下移位（“跌落”）
    - 中脑与脑桥之间的角度变锐
    - 视束或下丘脑向下移位，垂于蝶鞍上
    - 有或无继发性小脑扁桃体下疝
- 脑疝的血流动力学效应
  - 弥漫性灌注失衡
  - 血管闭塞、梗死
  - 弥漫性脑水肿，脑回肿胀

鉴别诊断

颅内低压综合征

- 硬膜增厚、强化

病理

概述

- 病因-发病机理
    - 出血和细胞外液体积聚在封闭的空间内
    - 脑脊液腔隙（脑池、脑室）先受压
    - 如果颅内容积的增加不能被容纳
        - 脑组织和血管发生明显的机械性移位
        - 脑疝
    - 加重原发损伤
    - 可引起继发性的缺血和梗死
        - 大脑后动脉 PCA 闭塞，枕叶梗死最常见
        - 大脑前动脉 ACA 闭塞，远端（扣带回）梗死
        - 穿支血管闭塞，基底节、内囊梗死
        - 中脑（“Duret”）出血

大体病理及手术学特点

- 大体肿胀、脑水肿
- 脑回受压、变扁、贴附于颅盖骨
- 脑沟消失

临床要点

临床表现

- 动眼神经麻痹累及瞳孔
- 脑干血流减低，心血管功能崩溃
- 去大脑强直状态
- Kernohan 切迹
    - “假性局部定位体征”
    - 同侧偏瘫（对侧大脑脚被挤压至小脑幕）

自然病史

- 如果颅内压继续升高，占位效应不被减弱，将发生脑死亡

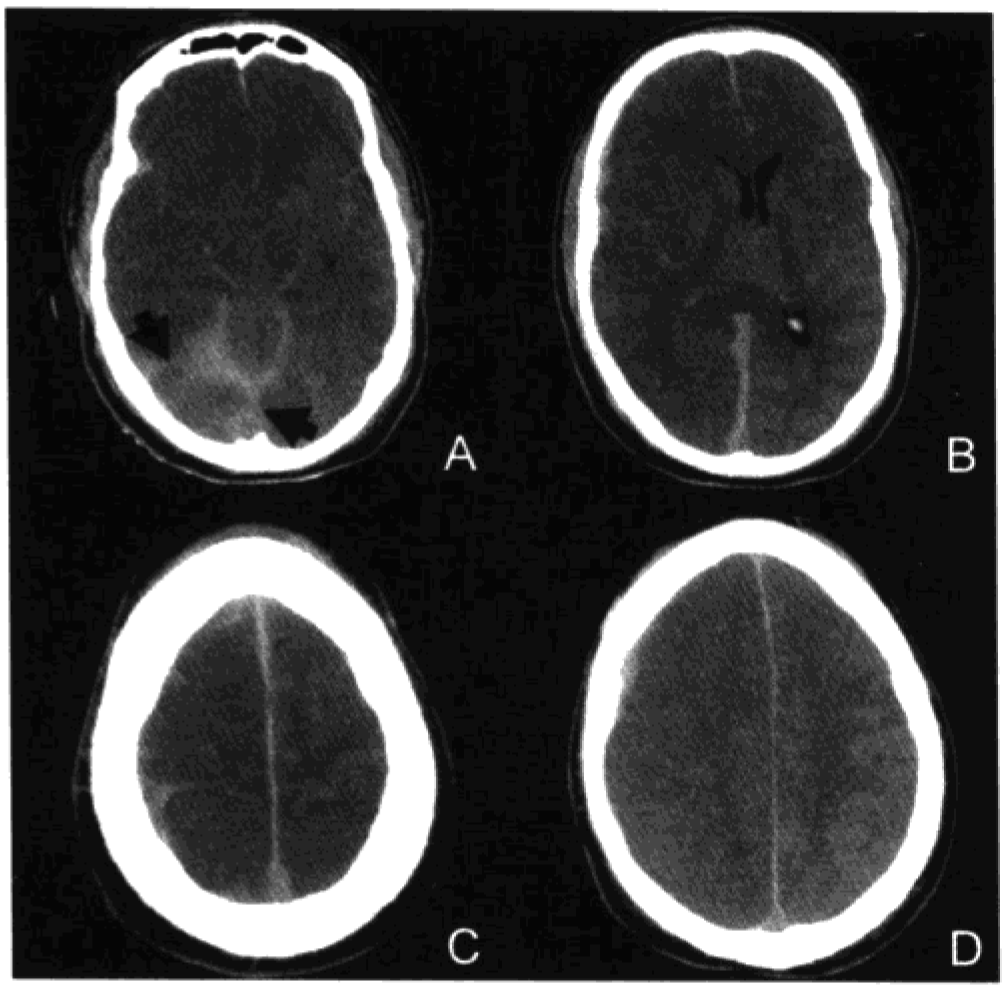
治疗要点

- 目的在于减轻外伤的继发效应
- 延迟外伤后脑的高敏感性
  - 可提供潜在的“治疗窗”
  - 使用神经保护剂的机会

参考文献

1. Juul N et al: Intracranial hypertension and cerebral perfusion pressure. J Neurosurg 92: 1-6, 2000
2. Laine FJ et al: Acquired intracranial herniations. AJR 165: 967-73, 1995
3. Povlishock JT et al: Are the pathobiological changes evoked by traumatic brain injury immediate and irreversible? Brain Pathol 5: 415-26, 1995

脑 死 亡



平扫CT显示弥漫性外伤后脑水肿，注意大脑半球灰质消失呈低密度与“白”小脑的对比（A，箭头）。

要点

- 脑死亡＝脑功能完全的、不可逆的终止
- 脑死亡是解剖学和生理学的结合
- 法律标准因司法权不同而异
- 脑死亡最初是临床诊断
- **影像学可以证实但不能替代临床标准！**

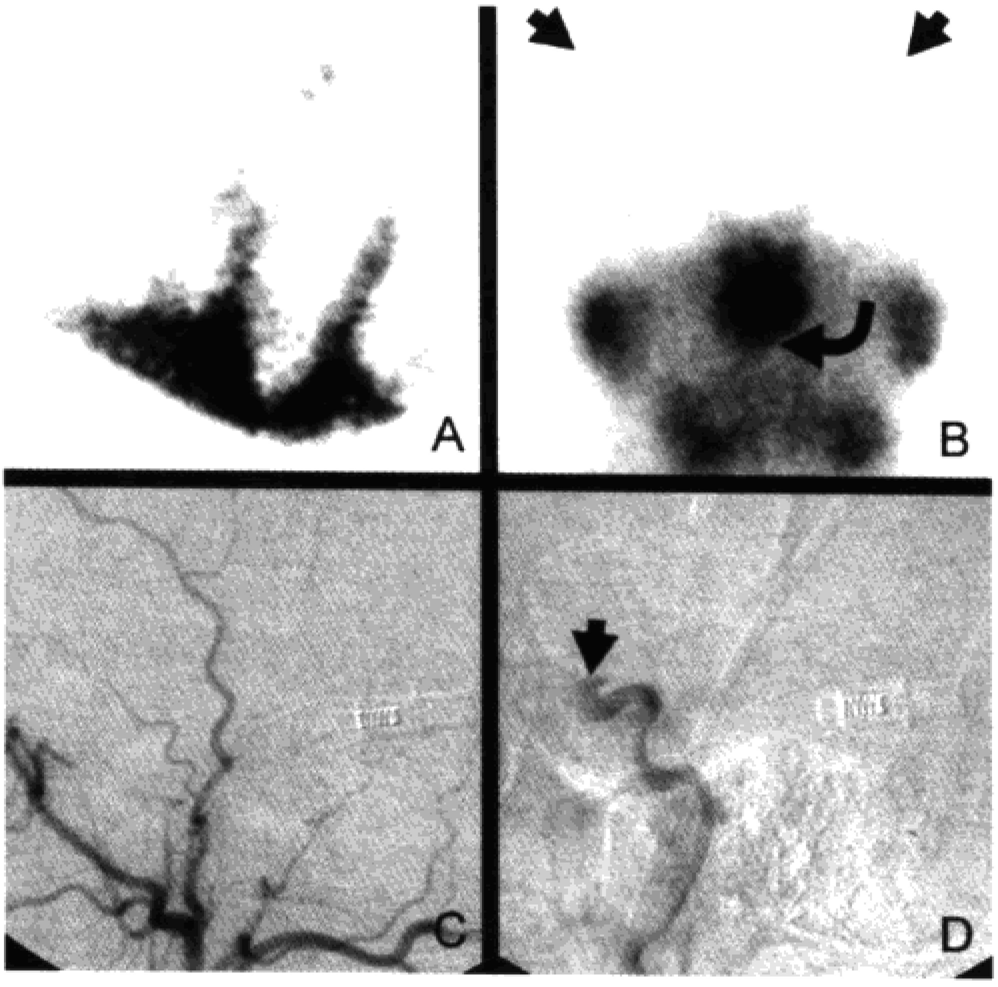
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：颅内动脉或静脉窦内无血液流动
- 弥漫性脑水肿
- 脑脊液腔受压，脑回肿胀

CT 表现

- 无血管内强化



在放射性核素研究中，显示脑死亡颅内无血流（A），（B）“灯泡”（“light bulb”）征（箭头）和“热鼻”（“hot nose”）征（弯箭头），（C，D）颈总动脉造影显示对比剂停滞在颈内动脉，颅内无血液流动（D，箭头）。

- 弥漫性脑水肿
  - 脑灰白质的对比消失
  - “反转征”（“reversal sign”）（小脑密度明显大于大脑半球）
  - 低密度的脑组织使基底池内的血管显示为高密度，不应误诊为蛛网膜下出血

MR 表现

- 无颅内“血管流空”
- 脑疝（中央性小脑幕下疝，小脑扁桃体疝）
- 脑回肿胀，灰白质分界不清
  - T2WI、FLAIR 皮质呈高信号
- 面部结构的强化增加
- DWI：大脑半球呈弥漫性高信号，表观弥散系数（ADPC）显著下降

其他影像学表现

- DSA/MRA/CTA
  - 无颅内血流
  - 对比剂淤滞（颈外动脉充盈，床突上段颈内动脉不充盈）
- DWI
  - 弥漫性大脑半球高信号
  - ADC 显著下降
- 放射性核素（灌注扫描，血管造影）
  - 动态研究中缺乏动脉血流
  - 无明显的颅内活动
  - 颅外的活动正常或增加（“热鼻”征）
- 眼眶多普勒
  - 眼动脉或视网膜中央动脉舒张末期血流消失或反流
  - 颅内动脉阻力指数明显增加
- 经颅多普勒
  - 脑半球循环骤停
  - “来回”颤动信号
  - 收缩尖峰
  - 无信号

鉴别诊断

技术困难

错过静脉团注

导管引起血管痉挛

来自可逆性原因的弥漫性脑水肿

状态性癫痫

药物过量

病理

概述

- 病因-发病机理-病理生理学
  - 严重细胞肿胀使颅内压（ICP）增高

- 颅内压显著增高降低了脑血流量（CBF）
- 如果 ICP>脑动脉的末期舒张压，则发生舒张期反流
- 如果 ICP>收缩压，血流停止
- 完全的和不可逆的脑功能丧失

大体病理及手术学特点

- 显著的脑组织肿胀，严重的脑回受压
- 中央（完全性双侧小脑幕下）疝
  - 脑基底结构、中脑向下移位
  - 双侧颞叶被小脑幕切迹压迫呈现“凹槽”样压迹

临床要点

临床表现

- 深度昏迷（GCS=3）；“已知原因”
- 深度但可逆的昏迷必须被排除！
- 可靠的脑死亡临床诊断
  - 检查者有经验
  - 检查者使用已建立的诊断标准

自然病史

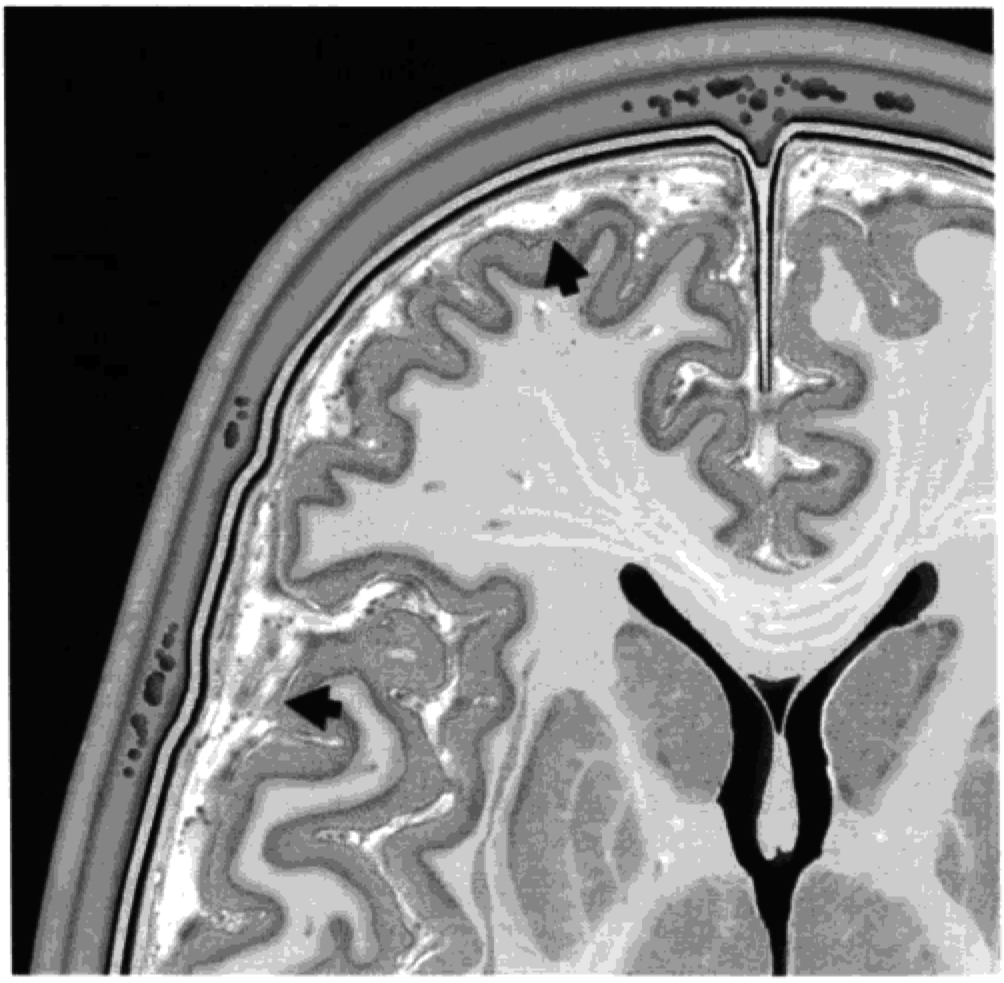
- 辅助研究〔无脑干听觉诱发反应（BAERS）；等电位皮层脑电图；影像学研究中颅内无血流〕有助于证实临床诊断
- 继发脑干死亡
  - 反射消失（眼震等）
  - 呼吸暂停

参考文献

1. Nakahara M et al: Diffusion-weighted MR and apparent diffusion coefficient in the evaluation of severe brain injury. Acta Radiol 42: 365-9, 2001
2. Flowers WMJr et al: Accuracy of clinical evaluation in the determination of brain death. So. Med. J. 93: 203-6, 2000
3. Powner DJ, et al: Current considerations in the issue of brain death. Neurosurg 45: 1222-7, 1999

感染

脑 膜 炎



轴状面图显示蜿蜒的软脑膜-蛛网膜下腔感染（箭头），是急性化脓性脑膜炎的最常见表现。

要点

- 脑膜炎是临床-实验室检查的诊断！
- 无论什么病原体，其导致的病理改变通常是相同的
- 影像学表现无特异性
- 影像学检查最有利于观察其并发症

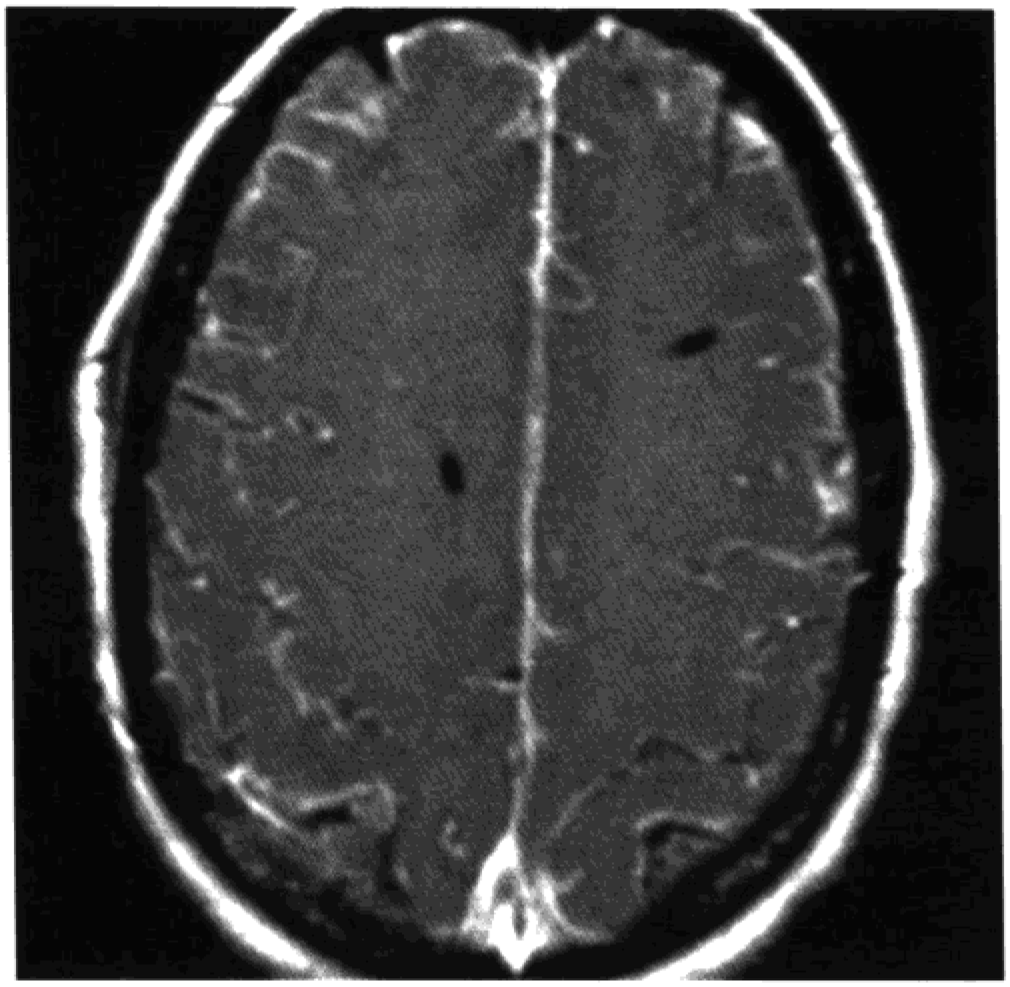
影像学表现

一般特点

- 早期可正常
- 蛛网膜下腔、软脑膜增强
- 脑积水常是早期发生的并发症
- 最有价值的诊断依据是脑脊液检查阳性（腰穿）

CT 表现

- 平扫 CT
    - 轻度脑室增大
    - 基底池消失



化脓性脑膜炎病人的增强 T1WI 显示弥漫的软脑膜-蛛网膜下腔强化。

- 增强 CT
  - 脑沟、脑池内渗出有强化
  - 低密度区与脑血流灌注改变有关

MR 表现

- 渗出物在 T1WI 上为等信号，在 T2WI 和增强 MRI 上为高信号，强化
- FLAIR 显示脑沟、脑池内高信号
- 并发症
  - 梗阻性脑积水
  - 脑室炎、脉络丛炎
  - 脑血管（动脉炎、梗死、静脉血栓）
    - 脑水肿、梗死
    - DWI、SPECT 显示灌注变化有作用

其他影像学表现

- 超声检查：脑沟增宽，蛛网膜下腔可见（回声沉积）
- DSA/MRA/CTA：动脉狭窄或闭塞

鉴别诊断

非化脓性脑膜炎（如：蛛网膜下腔转移瘤）

结节病

脑脊液内对比剂

- 依赖透析治疗的晚期肾病病人
- 在 T1WI 和 FLAIR 上脑脊液信号升高

病理

概述

- 无论什么微生物感染，大体上中枢神经系统的改变相似
- 细菌在脑脊液中增殖
- 进入中枢神经系统的途径
  - 血源性
  - 脉络丛
- 化脓性渗出物充盈蛛网膜下腔
- 炎性细胞容易透过软脑膜，血脑屏障变化
- 与脑膜炎相关的脑损伤
  - 细胞因子
  - 反应性氮产物
  - 海马区凋亡（细胞死亡）

大体病理及手术学特点

- 脑池、脑沟充满云雾状脑脊液，后期为冰淇淋样脓液
- 软脑膜淤血，可与蛛网膜下腔出血相似
- 脑皮质可有水肿
- 室管膜炎/脑室炎

镜下特点

- 脑膜渗出
  - 多形性
  - 纤维蛋白
  - 细胞内、外细菌
- 渗出物内的血管可显示纤维蛋白样坏死、血栓形成

- 脑皮质坏死灶
- 感染可延伸到血管周围间隙
- 软脑膜下有小胶质细胞及星形细胞增生

临床要点

临床表现

- 身体不适、发热、头痛等
- 脑膜刺激征
- 有或无精神症状

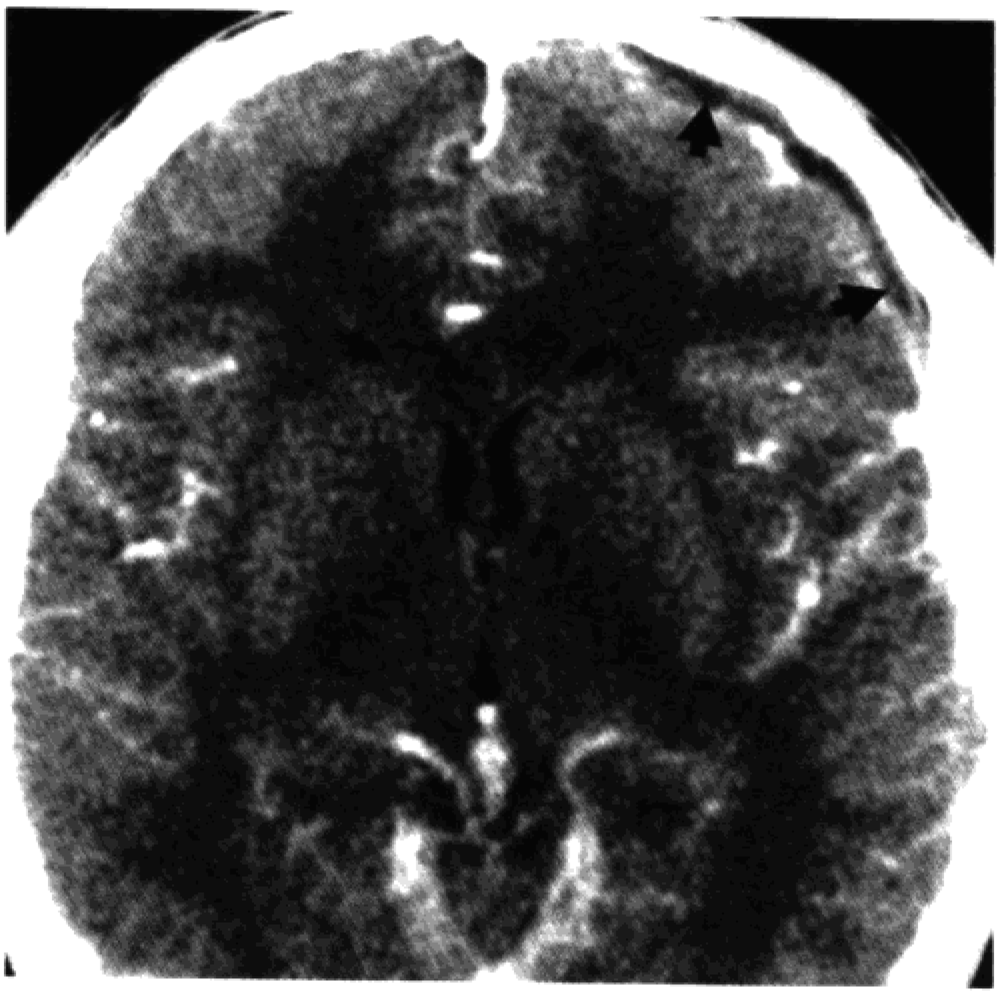
自然病史

- 有效的抗微生物药物治疗可降低发病率及死亡率，但不能消除
- 脑脊液再吸收障碍
- 颅内压升高及脑灌注改变可作为早期并发症出现
- 可继发脑炎及脑脓肿

参考文献

1. Rai At, Hogg JP: Persistence of gadolinium in CSF: A diagnostic pitfall in patients with end-stage renal disease. AJNR 22: 1357-61, 2001
2. Andreula CF et al: CNS infections. Eur Radiol 9 (suppl 2): 15-26, 1999
3. Gray F: Bacterial infections. Brain Pathol 7: 629-47, 1997

颅内积脓



额窦炎（未显示）、脑膜炎和左额少量硬膜下积脓病人的增强 CT 表现。

要点

- 硬膜外、硬膜下积脓（EDE、SDE）罕见，但死亡率高
- 可迅速进展，被认为是神经外科的急症
- 临床上常延误诊断，与脑膜炎混淆
- 在显示其存在、本质、程度及并发症上 MR 优于 CT

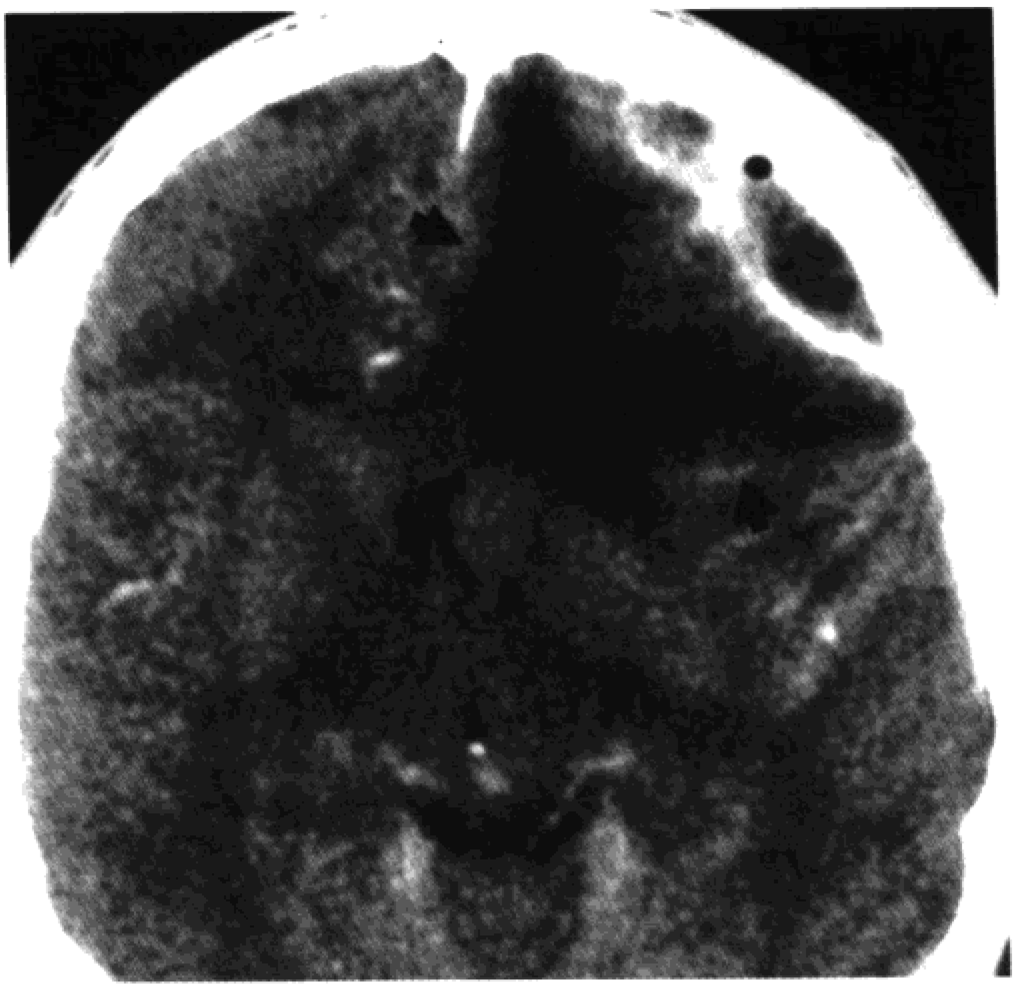
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：边缘强化的脑外积液
- 2/3 以上病例伴有鼻窦炎
- 15%的病例同时伴有硬膜外、硬膜下积脓

CT 表现

- 硬膜下积脓（注意：病变可较小，易忽略）
  - 脑外新月形等或高密度积液
    - 呈凸形的大于 50%



前图同一例病人 48h 后，硬膜下积脓增大，左额叶有弥漫低密度影（箭头），是继发于静脉性梗死的表现。

        - 大脑镰旁占 20%
    - 外周边缘明显强化
    - 67%有鼻窦炎，10%有乳突炎
- 硬膜外积脓
    - 在硬膜与颅骨之间可见双凸透镜形低密度积液
    - 常在额窦附近
    - 帽状腱膜下脓肿（“Pott 肥大瘤”）常见

MR 表现

- 硬膜下积脓
    - 大多数序列信号高于脑脊液
    - 形成囊的膜
        - 明显强化
        - 可形成腔，并显示内部的纤维线
    - 其下脑实质在 T2WI 及 FLAIR 上可显示高信号
- 硬膜外积脓
    - 双额透镜形或凸形聚集
        - 其内低密度线样的硬膜可见推移

  - 额部可越过中线
  - 后颅窝硬膜外积脓
    - 典型者见于窦硬膜角
    - 鼓室盖骨质侵蚀
    - 脓液可延伸进入桥小脑角

其他影像学表现

- 超声
  - 对婴幼儿有价值
  - 有回声的凸形积液
    - 不均匀
    - 高回声的纤维
    - 厚的高回声内膜
- 弥散成像：弥散受限（信号强度增加）

鉴别诊断

慢性硬膜下血肿

- MR 显示有血液产物

硬膜下水瘤

- 为不强化的脑脊液聚集，常为外伤后水瘤

硬膜下渗出

- 无菌的、不强化的脑脊液样积液
- 化脓性脑膜炎的婴幼儿中 40%～60%合并硬膜下渗出

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 婴幼儿、少年儿童
    - 脑膜炎
  - 年长儿童、成年
    - 超过 2/3 有鼻窦炎
    - 通过额窦后壁直接扩散
    - 经颅外、内间隙间的无瓣膜连接静脉系统反流扩散

    - 20%有乳突炎
    - 穿通伤（罕见）
  - 致病病原体：链球菌、流感嗜血菌、金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌等最常见

大体病理及手术学特点

- 有包膜形成、黄色的脓液聚集
- 广泛播散
  - 可形成腔
- 35%有骨炎

临床要点

临床表现

- 多数有发热、头痛
- 假性脑脊膜炎常见，可类似于脑膜炎
- 1/3 有帽状腱膜下脓肿
- 可有或无眶周肿胀
- 75%以上的病例有鼻窦或耳部的感染

自然病史

- 迅速进展，暴发性的病程
- 可致死，除非及时发现并治疗
  - 影像学检查是必要的，因腰穿可以致命
  - 脑脊液可以正常
- 并发症常见
  - 脑脓肿占 5%
  - 皮质静脉血栓静脉炎
  - 静脉源性脑缺血
  - 脑水肿
  - 脑积水（发生于 75%以上幕下硬膜下积脓）

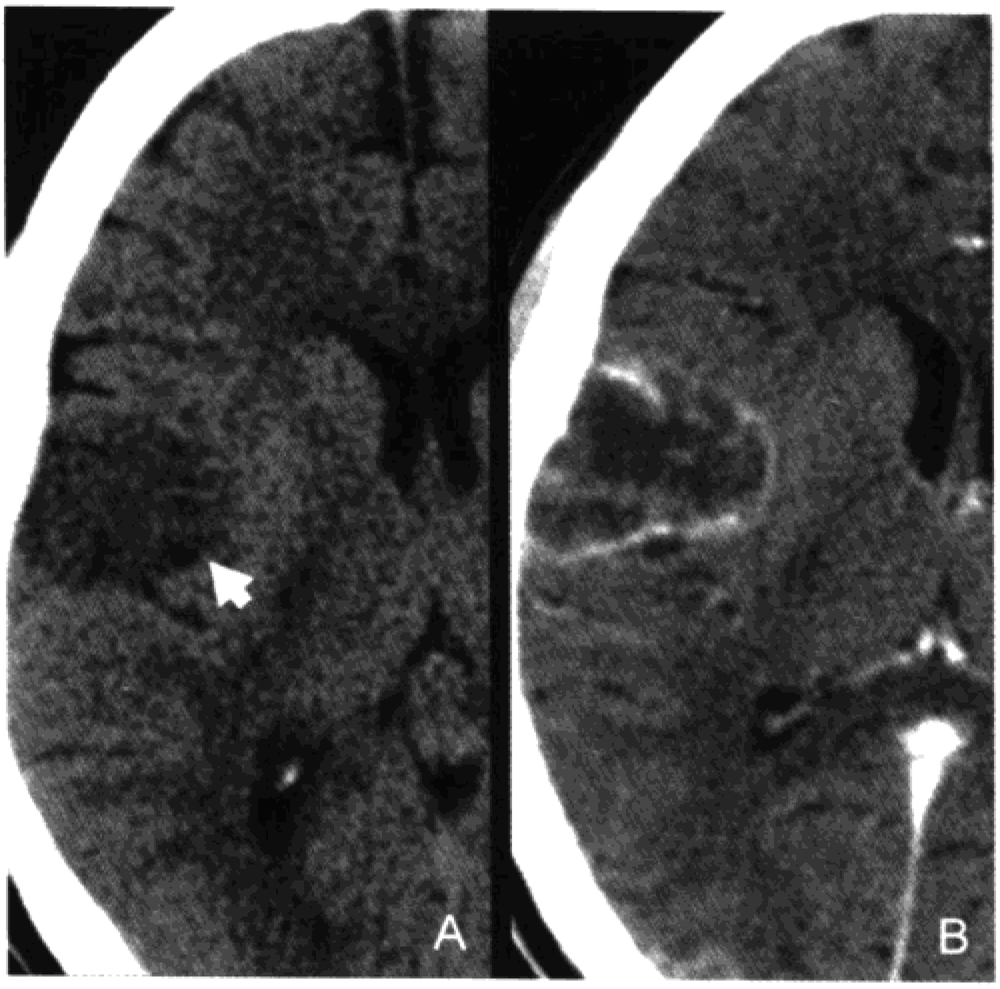
治疗及预后

- 通过较宽敞的开颅行外科引流
- 抗生素

参考文献

1. Nathoo N et al: Craniotomy improves outcomes for cranial subdural empyemas: Computed tomography-era experience with 699 patients. Neurosurg Oct 2001 (in press)
2. Nathoo N et al: Cranial extradural empyema in the era of computed tomography. Neurosurg 44: 754-84, 1999
3. Chen C-Y et al: Subdural empyema in 10 infants: US characteristics and clinical correlates. Radiol 207: 609-17, 1998

脑 脓 肿



（A）平扫 CT 显示右颞叶非特异性低密度区（箭头），（B）2 天后增强 CT 显示边缘不清的环形增强，早期脑炎。

要点

- 潜在致死但可治愈的病变
- 环形增强是最常见的表现，也是非特异性的
- DWI、MRS 有助于鉴别脓肿与相似病变

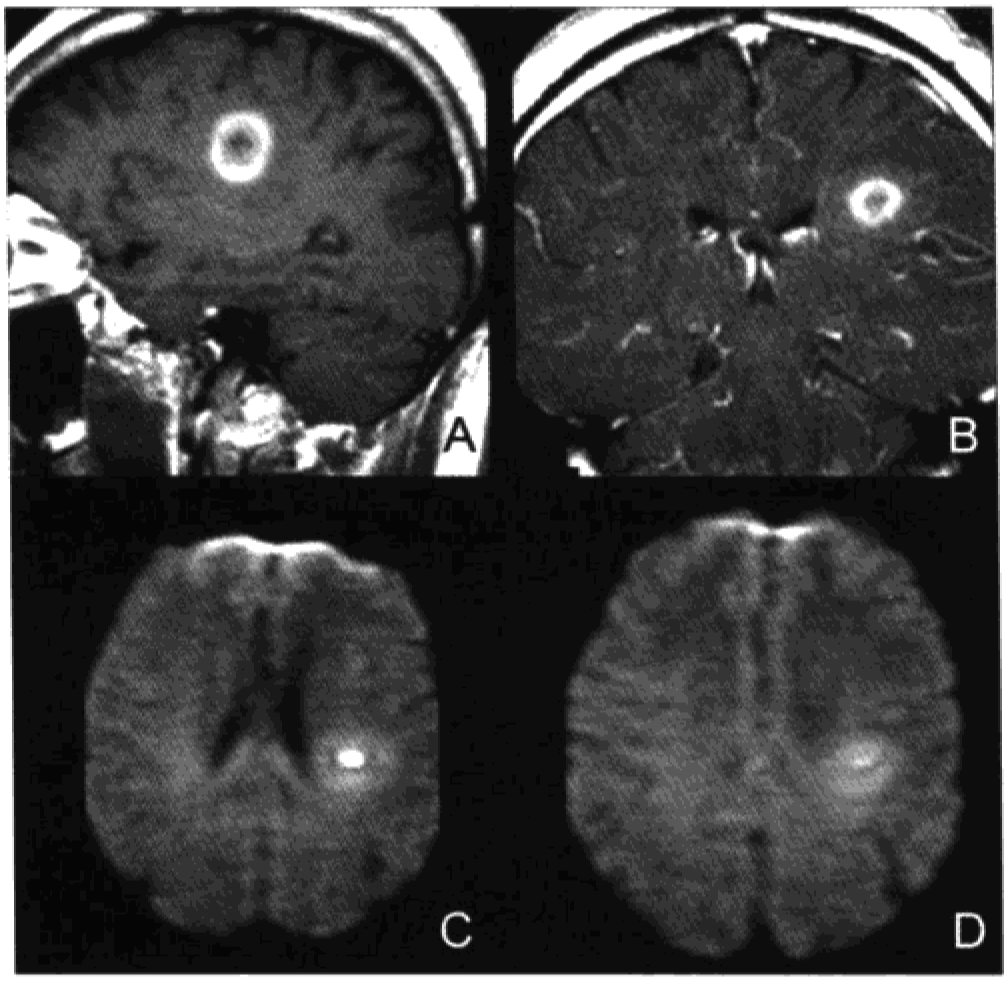
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：环形强化病变，DWI 上呈高信号，ADC 低
- 脓肿发展各期的影像学表现各异

CT 表现

- 脑炎早期（放射学分期 I 期）
  - 早期可以表现正常
  - 边界模糊的皮层下低密度病灶
  - 有或无轻度斑片状强化及占位效应



矢状面（A）和冠状面（B）T1WI 显示孤立环形增强占位，主要鉴别诊断为脑脓肿和肿瘤，（C，D）DWI 显示弥散受限。手术证实为脑脓肿。

- 脑炎晚期（Ⅱ期）
  - 中心低密度区
  - 不规则边缘强化
  - 周围水肿、占位效应更明显
  - 含气脓肿少见
- 囊变早期（Ⅲ期）
  - 中心低密度，有薄层明显强化的囊壁
    - 最深部囊壁最薄，近皮层处最厚
  - 可以是多囊性/有“子脓肿”
  - 中度血管源性水肿
- 囊变晚期（Ⅳ期）
  - 囊腔皱缩，囊壁增厚
  - 水肿、占位效应减轻

MR 表现

- 脑炎早期
  - T1WI：边缘模糊的、高低混杂信号团块

  - T2WI：边界不清的高信号团块
  - 斑片样强化
- 脑炎晚期
  - T1WI：中心低信号，边缘等/稍高信号
  - T2WI：中心高信号，边缘低信号，水肿为高信号
  - 明显但不规则的边缘强化
- 囊变早期
  - 清楚的薄壁强化
- 囊变后期
  - 脓腔塌陷，囊壁增厚
  - 水肿、占位效应减轻
- 脓肿吸收期
  - T2WI、FLAIR 呈高信号
  - 小环形/点状强化病变持续几个月

其他影像学表现

- 弥散成像：信号强度增强
- ADC 图：信号明显降低
- 磁共振波谱：乳酸、乙酸及细胞质内氨基酸共振

鉴别诊断

原发或转移性肿瘤

- 在 DWI 上为低信号（偶可高信号，与脓肿混淆）

其他环形增强病变

- 吸收期血肿、MS 等

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 血源性（如心内膜炎、尿路感染）
  - 直接感染
  - 鼻旁窦、牙源性及耳源性感染（通过无瓣膜导静脉）
  - 穿通伤（骨碎片远多于金属）

- 手术后
- 20%～30%无明确的起源
  - 常是多种微生物（微需氧链球菌，葡萄球菌）

大体病理及手术学特点

- 脑炎早期（3～5天）
  - 感染是局灶性的但不会局限
  - 未形成囊的多形核细胞、水肿、散在的坏死灶和点状出血团块
- 脑炎后期（四五天至2周）
  - 坏死灶融合
  - 炎性细胞、巨噬细胞、肉芽组织和成纤维细胞环绕中央坏死核
  - 血管增生，周围血管性水肿
- 囊变早期（2周左右开始）
  - 边缘清楚的胶原囊
  - 液化的坏死核心，周围胶质增生
- 囊变后期（几周至几个月）
  - 中央囊腔皱缩
  - 薄壁（胶原、肉芽组织、巨噬细胞及胶质增生）

临床要点

临床表现

- 依以下几点而不同：
  - 脓肿大小、部位和感染微生物的毒力
  - 全身状况
- 头痛为最常见的症状，少于50%的病人有发热

自然病史

- 对脓肿不恰当治疗或不治疗的并发症
  - 破入脑室，脑室炎（可致死）
  - 脑室内组织碎片伴不规则液平
  - 脑积水
  - 有或无室管膜强化

- 脑膜炎、“子”病灶
- 占位效应，脑疝
- 立体定向手术结合药物治疗能极大降低死亡率

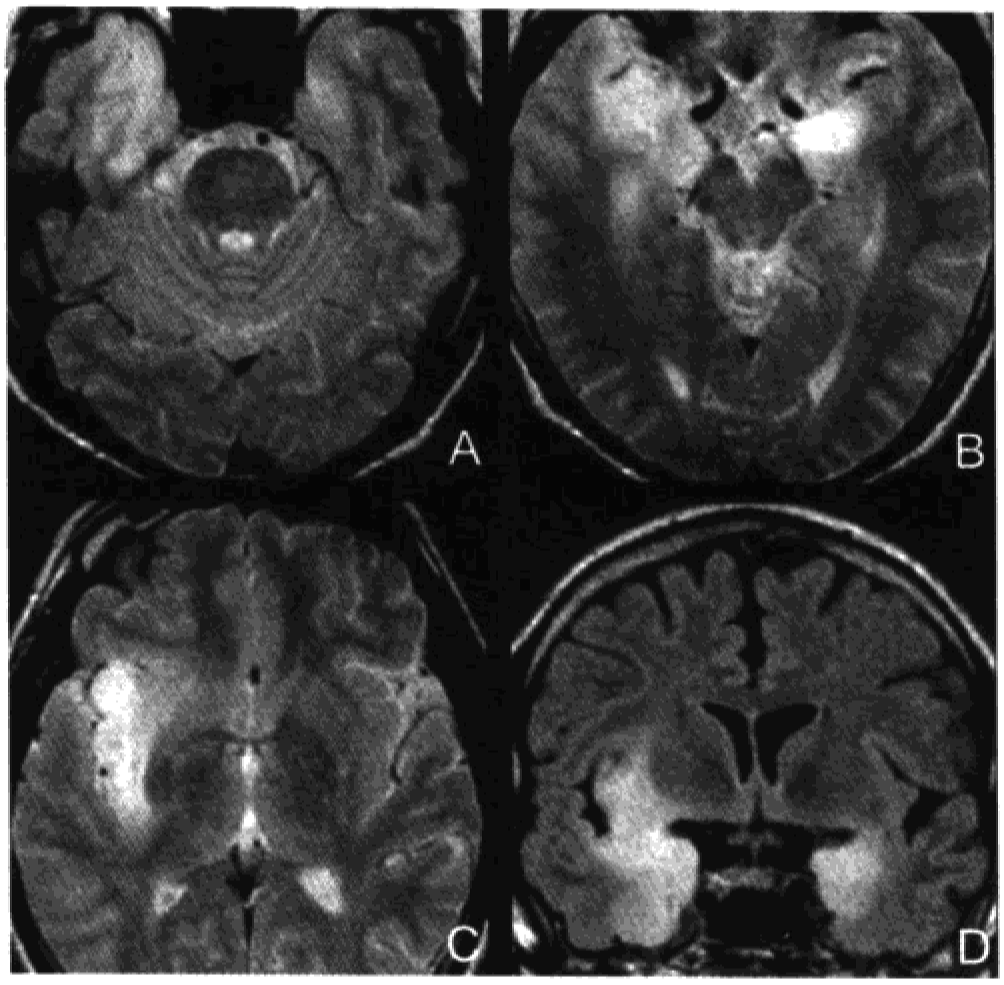
治疗及预后

- 腰穿危险
- 脑脊液常不能确定致病原

参考文献

1. Tung GA et al: Diffusion-weighted MR imaging of rim-enhancing brain masses: Is markedly decreased water-diffusion specific for brain abscess? AJR 177: 709-12, 2001
2. Verlicchi A et al: From diagnostic imaging to management of brain abscesses. Riv di Neuroradiol 14: 267-74,2001
3. Fukui MB et al: CT and MR imaging features of pyogenic ventriculitis. AJNR 22: 1510-6, 2001

脑　　炎



早期疱疹病毒性脑炎病人的轴状面 T2WI（A～C）和冠状 FLAIR（D）显示典型的双侧颞叶及右侧岛叶皮层和皮层下高信号影，FLAIR 显示病变的显著性高于 T2WI。

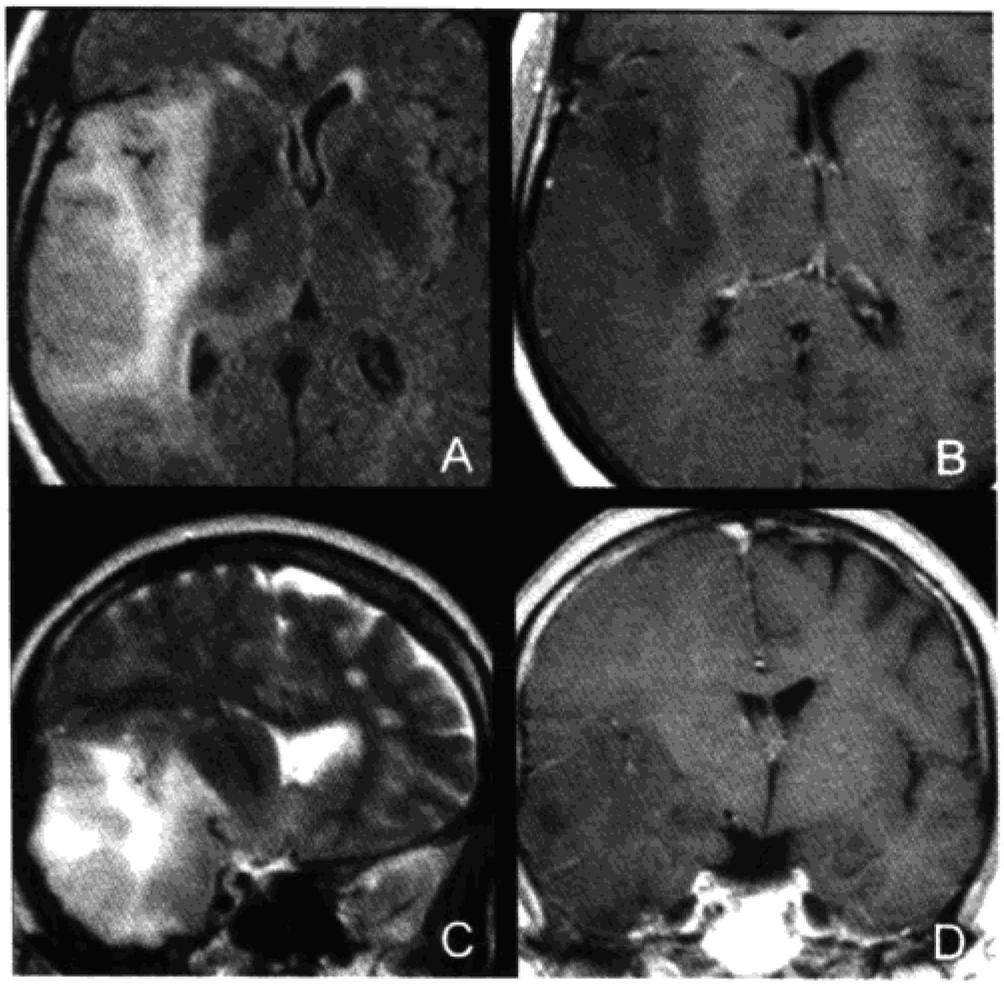
要点

- 脑炎：弥漫性、非局灶性的脑的炎症
- 大多数（并非全部）为病毒引起
- 疱疹病毒：发生于温和气候中最常见的散发性（非流行性、非季节性）脑炎
- 可呈急性（如 HSV，单纯疱疹病毒）发病、也可以是慢性发病（如 Rasmussen 脑炎）

影像学表现

一般特点

- 非特异性
- 累及区域大且边界不清
    - 弥漫的细胞毒性水肿



病毒性脑炎病人的轴状面 FLAIR（A），冠状面 T2WI（C）和轴状面增强（B），冠状面增强（D）显示边缘不清的无增强的颞叶占位病变。

- 可有或无斑片状出血
- 可有或无脑膜炎
- 早期可轻度或无强化

- 特异性急性感染的典型部位
  - 单纯疱疹病Ⅰ型病毒（HSV-1）见于边缘系统
  - 人免疫缺陷病毒Ⅰ型（HIV-1）见于脑白质、脑干、丘脑和基底节灰质
  - 日本脑炎见于双侧丘脑、脑干及小脑
  - 肠病毒脑脊髓炎
    - EV71（疱疹性咽峡炎，手足口病）见于后部延髓、脑桥及脊髓
    - 脊髓灰质炎、柯萨奇病毒见于中脑及脊髓前角
  - Nipah 病毒性脑炎表现为多灶性脑白质小梗死
  - St. Louis 脑炎见于黑质
  - 水痘-带状疱疹病毒（VZV）
    - 水痘和带状疱疹病毒可见同一病毒引起不同临床表现的

感染
- 只有少于1%的累及中枢神经系
- 血管性病变（缺血性/出血性梗死），脱髓鞘
- 带状疱疹性耳炎（Ramsay Hunt综合征）：脑神经（Ⅶ、Ⅷ、蜗神经等）的强化
- 带状疱疹性眼炎可导致颈内动脉坏死性血管炎

Epstein-Barr病毒（EBV）对称地见于基底节

东方马脑炎见于基底节及丘脑

汉滩病毒（hantavirus）见于垂体（出血）

CT表现

- 急性脑炎患儿的75%最初CT检查为阴性
- 疱疹病毒性脑炎（HSV-1）
  - 好发于边缘系统
  - 儿童不典型
  - 早期CT常表现正常
    - 在颞叶、岛叶可见低密度影，有轻度占位效应
    - 出血及强化是后期的表现

MR表现

- 疱疹病毒性脑炎（HSV-1）
  - 比CT敏感得多
  - T1WI为低信号，T2WI、FLAIR为高信号
  - DWI为高信号
  - 早期可有或无轻度斑片状脑回样增强
  - 后期有出血、脑软化
  - 扣带回及对侧颞叶受累高度提示疱疹病毒性脑炎
- 慢性病毒感染
  - HIV-1（参见“HIV”）
  - 进行性多灶性脑白质病（参见“HIV”）
  - Rasmussen脑炎
    - 病原不清（可能是自身免疫）
    - 难治性癫痫发作
    - 进展性的偏瘫

- 局灶性脑皮质炎症并组织破坏
- 单侧脑叶/半球萎缩

鉴别诊断

浸润性肿瘤

脑缺血

感染后综合征

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 病毒是致病的细胞内寄生物
  - 在皮肤或呼吸道与消化道的黏膜复制
  - 有些病毒沿脑神经侵犯（如：HSV-1 通过舌神经到三叉神经半月神经节）
  - 隐匿性的感染可复燃，并沿脑膜支传播
  - HSV-1 导致急性出血性、坏死性脑炎（主要累及边缘系统）

临床要点

临床表现

- 变化很大（从轻微的脑膜症状到严重的脑实质症状）
- 可有或无发热等前驱症状
- 有些可出现帕金森病
- 另一些（EV71、脊髓灰质炎）可导致急性弛缓性麻痹
- 节段性肌阵挛提示 Nipah 病毒感染

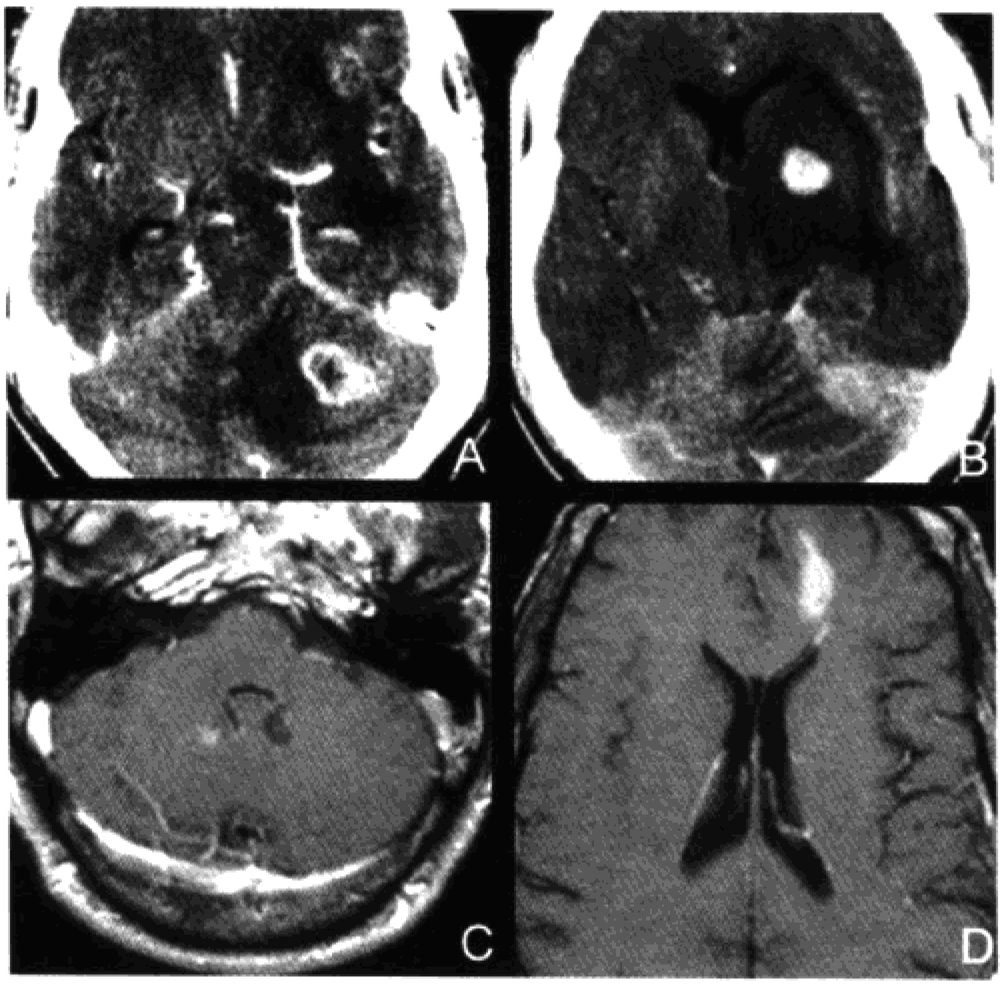
自然病史

- 如不治疗，许多脑炎有很高的死亡率及发病率
- 迅速诊断、早期抗病毒药物治疗可降低死亡率，并改善愈后

参考文献

1. Kleinschmidt-DeMasters BK, Gilden DH: The expanding spectrum of herpesvirus infections of the nervous system. Brain Pathol 11: 440-51, 2001
2. Theil D et al: Prevalence of HSV-1 LAT in human trigeminal, geniculate, and vestibular ganglia and its implication for cranial nerve syndromes. Brain Pathol 11: 408-13, 2001
3. Tsuchiya K et al: Diffusion-weighted MR imaging of encephalitis. AJR 173: 1097-9, 1999

HIV



HIV 阳性病人的轴状面增强 CT（A，B）显示小脑、基底节区环形增强的占位。抗弓形体治疗后，病变减轻。（C，D）一年后出现新病灶。

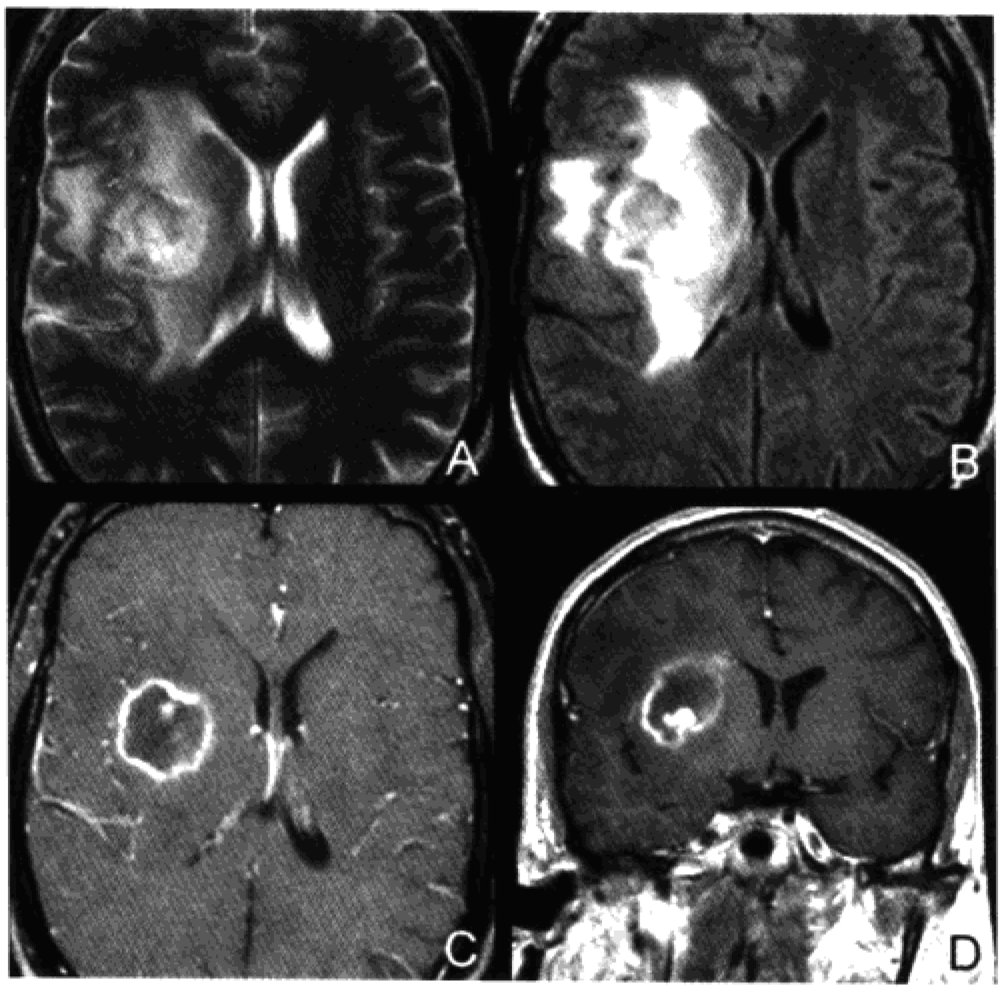
要点

- 全身感染后，病毒进入脑内发生非常早
- 30%艾滋病病人有神经系统并发症
- 病理/影像改变因病人的年龄及急慢性程度而异
- 临床表现应该指导影像学检查（不能反方向）

影像学表现

一般特点

- 最常见：脑白质病变和脑萎缩
- 最佳诊断征象：结合以下方面
  - 突出的鼻咽部腺样组织
  - 异常的骨髓信号
  - 后三角淋巴结病
  - 腮腺内囊肿和（或）结节



HIV 阳性病人的 T2WI（A）、FLAIR（B）、增强 T1WI（C，D）显示孤立性的、混杂信号、环形增强的占位。活检证实为淋巴瘤。

CT 表现

- 成年人：正常/轻度脑萎缩，脑白质低密度
- 儿童：脑萎缩，基底节钙沉积

MR 表现

- HIV 脑病
  - 多灶性不强化脑白质高信号影
  - 广泛脑萎缩
- 机会感染
  - 弓形体病：基底节环形强化的占位
  - 隐球菌病
    - 凝胶状的“假性囊肿”
    - 脑膜脑炎，有或无血管炎、脑梗死
  - 巨细胞病毒相关的中枢神经系统病变
    - 脑炎（弥漫脑白质高信号）
    - 脑室炎（室管膜强化）
  - 进行性多灶性脑白质病

    - 脑白质高信号，常无强化
- 淋巴瘤
    - 第二位（弓形虫后）HIV 阳性病人中枢神经系统局灶肿瘤的病因
    - 孤立或多灶性病变
        - 深部（基底节、脑室旁）多于皮层下
        - 类似灰质信号（可有坏死、出血）
        - 实性或环形强化

其他影像学表现

- DWI：淋巴瘤为低信号

推荐的影像学检查方法（HIV 阳性病人）

- 以下情况宜采用 CT 检查
    - 新近的发作
    - 抑郁或定向力改变
    - 头痛，性质方面不同（在神经影像学检查之前应进行仔细的神经病学检查）
    - CD4 计数<200 个细胞/μL
- 以下情况宜采用 MR 检查
    - CT 显示局灶性肿块
    - 注意：如果常规 MR 检查正常，则仅有 2%的病例增强显示异常
    - 如 MR 显示肿块，应获取 DWI 检查及 ADC 图

鉴别诊断

HIV 阳性病人显示有占位效应的中枢神经系统肿块（占病例的 10%～15%）

- 弓形体病（DWI 上高信号）
- 淋巴瘤（201TI-SPECT 为阳性，多数孤立性团块为淋巴瘤，特别是在室管膜下）
- 真菌感染、TB、梅毒
- 星形细胞瘤（罕见）
- Kaposi 肉瘤（颅骨及头皮受累）

病理

概述

- 病因-发病机理
  - HIV-1 侵犯中枢神经系统发生于原发感染时
  - 血管炎、软脑膜炎有炎性（T 细胞）反应
  - 脑实质的免疫激活（小胶质细胞增加，某些抗原的上调，产生细胞因子）
- 流行病学
  - 30%的艾滋病病人有神经系统并发症
  - HIV 脑炎发生在机会性感染、肿瘤之前，其发病与病期无关
  - 单纯脑内机会性感染或淋巴瘤仅占完全发展成艾滋病病人的 31%，脑内合并其他部位者占 13%
  - 多发中枢神经系统机会性感染合并淋巴瘤者占 4%
  - 脑血管疾病占 23%（见于各期），单纯脑梗死占 18%

大体病理及手术学特点

- 早期：脑白质变苍白
- 后期：新皮质感染，脑萎缩

镜下特点

- HIV 脑病
  - 血管周围小胶质细胞和巨噬细胞聚集
  - 巨细胞
- HIV 脑白质病
  - 弥漫的髓鞘脱失
  - 星形胶质细胞的增生
  - 巨噬细胞浸润

临床要点

临床表现

- 各异（如：视网膜炎，脊髓炎/多发性神经根病；脑炎合并 HIV 相关性痴呆）

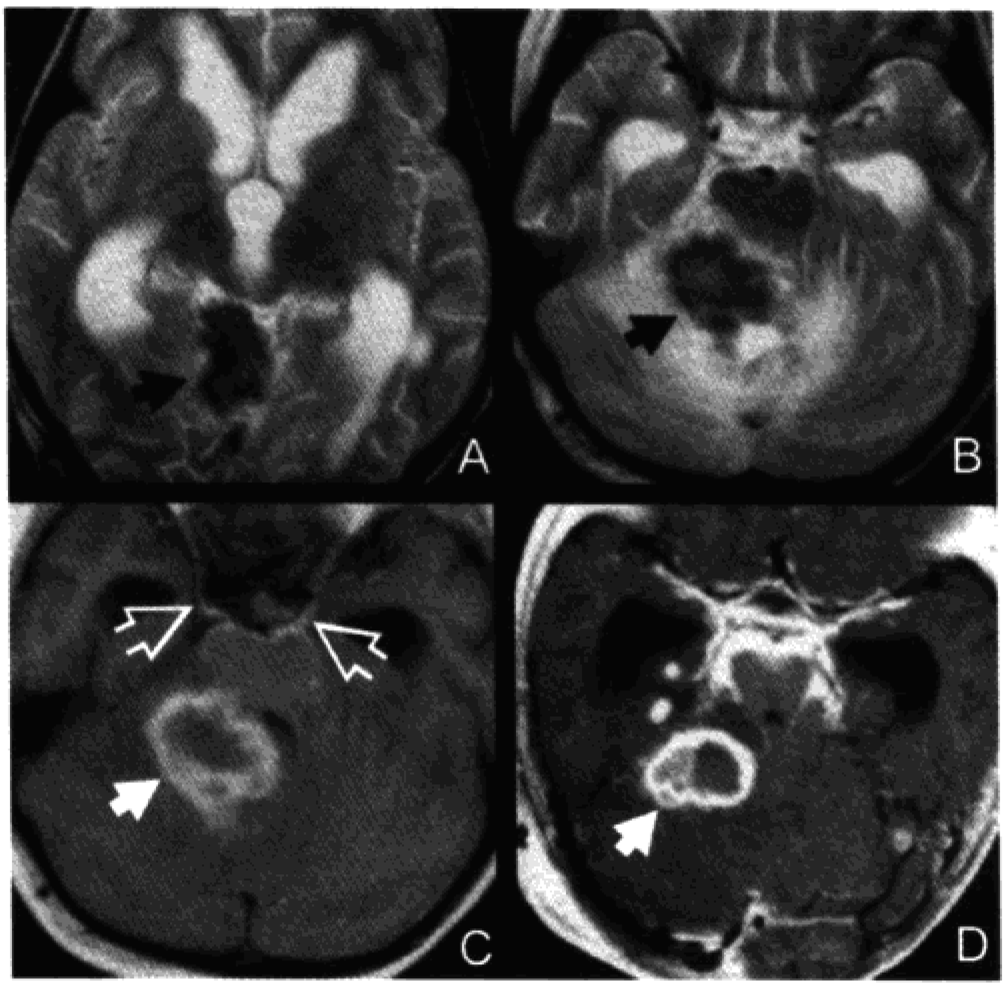
治疗及预后

- 如有不典型的影像学表现，应行局部肿块穿刺活检

参考文献

1. Thurnher MM et al: Primary central nervous system lymphoma in AIDS: a wider spectrum of CT and MRI findings. Neuroradiol 43: 29-35, 2001
2. Yin EZ et al: Primary immunodeficiency disorders in pediatric patients: Clinical features and imaging findings. AJR 176: 1541-52, 2001
3. Graham CB et al: Screening CT of the brain determined by CD4 count in HIV-positive patients presenting with headache. AJNR 21: 451-4, 2000

结　　核



MR 扫描显示结核性肉芽肿中心有明显的 T2WI 低信号（A，B，黑箭头），周围增强（C，D，白箭头）。结核性脑膜炎导致广泛脑池增强、梗阻性脑积水、动眼神经增强（C，开口箭头）（病例由 K. Magnus 提供）。

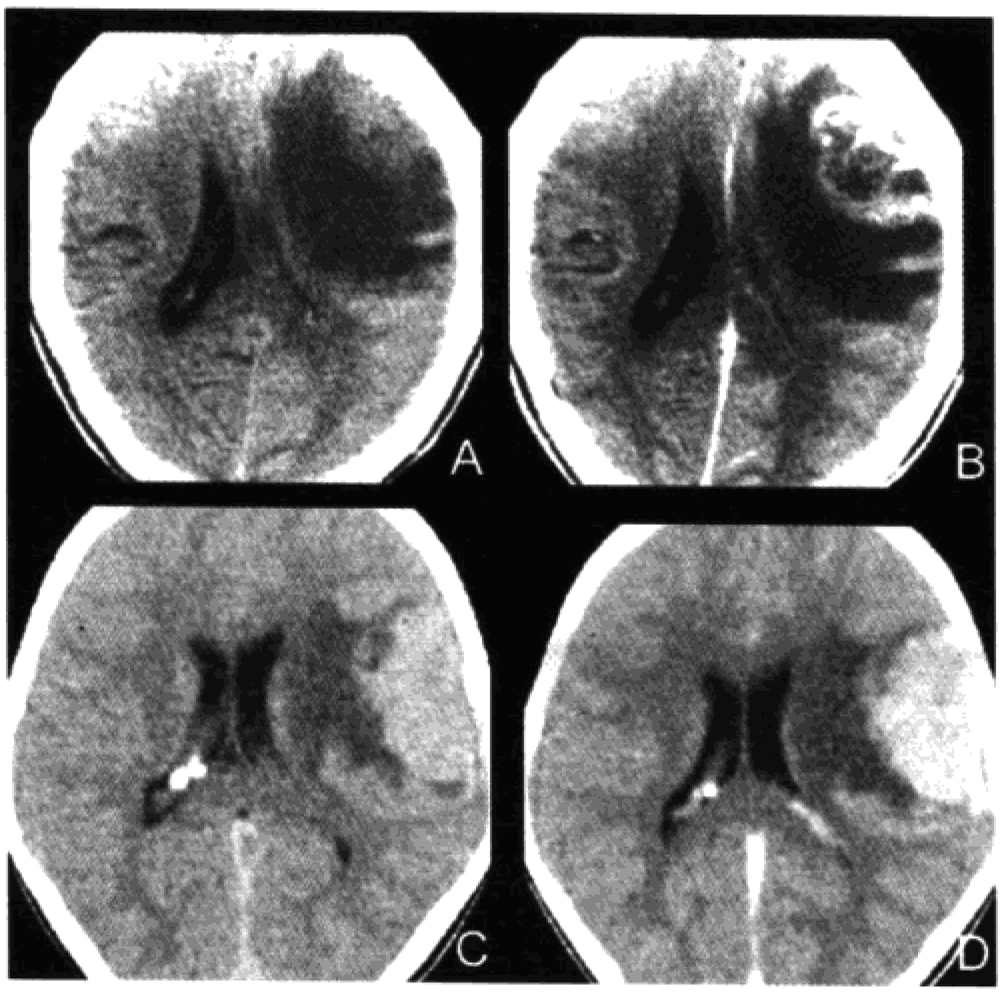
要点

- 高发，由于 AIDS 而再现，耐药菌株
- 在一些国家，结核（TB）占颅内肿块的 10%～30%
- 中枢神经系统的 TB 常与其他良性、恶性病变表现相似
- 脑膜炎是最常见的表现

影像学表现

一般特点

- 两种不同但相关的过程
  - 结核性脑膜炎（TBM）
  - 结核瘤
- 最佳诊断征象：基底池脑膜炎＋脑外结核（如肺）



两例类似肿瘤的结核。(A，B) 环形增强占位与胶质母细胞瘤相似。(C，D) 基底附着于硬膜的占位与脑膜瘤相似（病例由 R. Ramakantan 提供）。

CT 表现

- 结核性脑膜炎
  - 早期可以正常（10%～15%）
  - 等密度的渗出使脑脊液间隙消失
  - 填充基底池/沟，强化明显
- 结核瘤
  - 单发或多发
  - 低密度，高密度圆形/分叶状肿块，有或无水肿
  - 实性或环形强化
  - 钙化不常见，“靶征”（中心钙化，周围环形强化，不是结核特异的征象）

MR 表现

- 结核性脑膜炎
  - 基底池渗出 T1WI 呈等信号，T2WI 呈高信号
  - 明显强化，可有结节部分
  - 点状/线样基底节强化：血管炎

- 结核瘤
  - 非干酪样肉芽肿
    - T1WI 为低信号，T2WI 为高信号
    - 均匀强化
  - 干酪样肉芽肿
    - 边缘在 T1WI 上为稍高信号，T2WI 为低信号
    - 环形强化（单发、多发或凝聚成一团）

相关表现

- 脑积水（70%），脑梗死（高达 40%）
- 结核性脊柱炎（Pott 病）
  - 脊柱是骨最常发生的部位
  - 感染从椎体开始，播散到其他水平、椎间盘、软组织（椎旁“寒性”脓肿）
  - 骨质塌陷＋相对椎间盘不受累：驼背畸形
- 其他部位有耳乳突炎、颅骨（有或无硬膜受累）
- 结核性颈部淋巴结炎
  - 儿童/青年伴有肺部病变
  - 固缩成团的结节样肿块（中央透亮，厚的强化缘）
  - 钙化结节高度提示结核

其他影像学表现

- 磁共振波谱：结核脓肿含脂质和乳酸峰，但不含氨基酸峰

鉴别诊断

结核性脑膜炎

- 脑膜炎（其他感染病因、肿瘤等）
- 非感染性炎性脑膜病变（结节病等）

结核瘤

- 脓肿，其他肉芽肿或寄生虫病
- 原发或转移肿瘤

病理

概述

- 病因-发病机理

- 几乎总是继发于肺结核
- 细菌在脑脊液中播散
- 充血、炎症延伸至基底脑膜
- 可累及血管周围间隙导致血管炎

- 流行病学
    - 世界范围：每年 800 万～1000 万病例，300 万死亡
    - 再度出现的疾病（由流行区输入，免疫损害病人等）
    - 多种药物的抗药菌株（MDR-TB）的上升

大体病理及手术学特点

- 结核性脑膜炎：增厚的脑池渗出（也包括脑沟、大脑半球间裂）
- 结核瘤
    - 可以是非干酪样变、有实性中心的干酪样变，或有坏死中心的干酪样变
    - 中心干酪样坏死、厚壁的分叶状肿块

镜下特点

- 结核性脑膜炎：炎性细胞、脆性的新生毛细血管
- 结核瘤
    - 成熟结核瘤：中央为液化干酪样物质
    - 囊变早期：成纤维细胞、上皮样细胞、朗汉斯巨细胞、淋巴细胞形成周围带
    - 囊变后期：厚的胶原层
    - 高信号缘：胶原纤维；低信号：炎性细胞浸润（上皮样细胞、淋巴细胞）

临床要点

临床表现

- 各异：可从没有神经障碍的轻微脑膜炎到昏迷
- 发病初期的腰穿 CSF 阳性率<40％
- 分枝杆菌生长缓慢，所以培养要 4～8 周

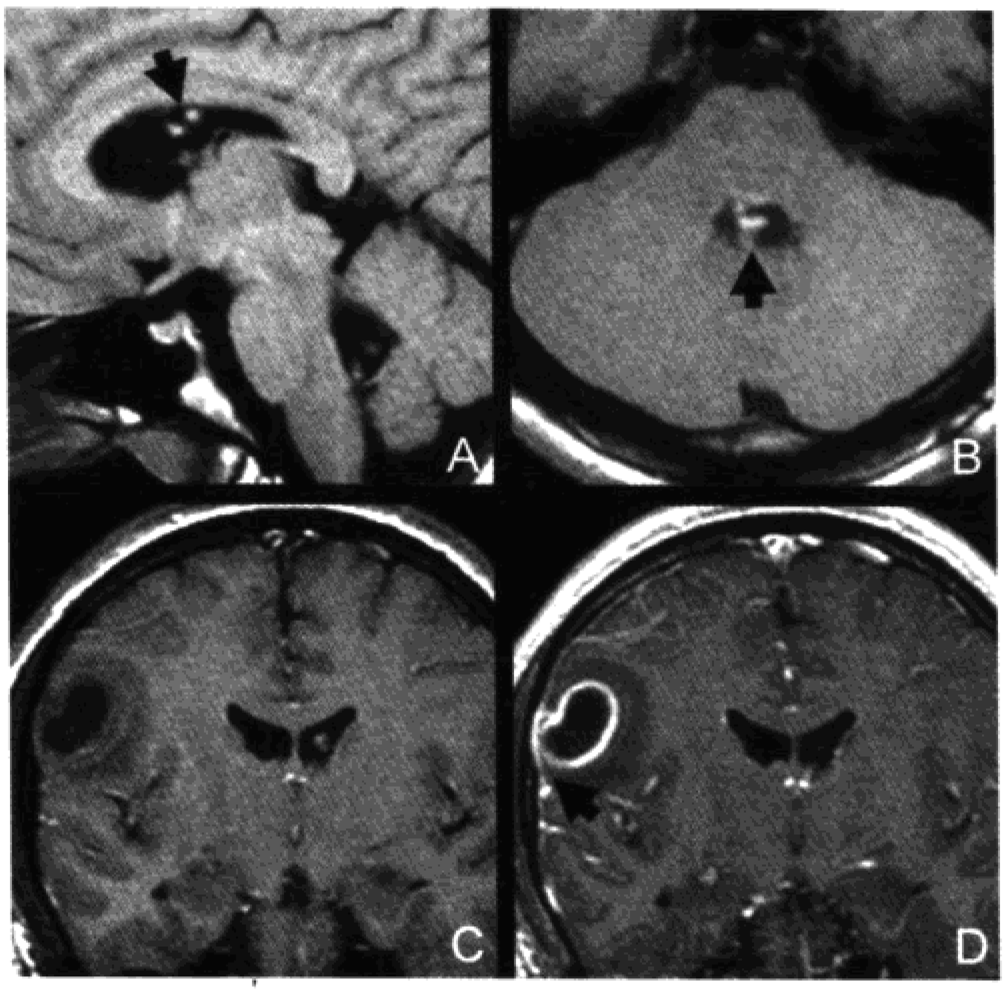
治疗及预后

- 结核性脑膜炎不治疗，可在 4～8 周引起死亡

参考文献

1. Pui MH et al: Magnetic resonance imaging findings in tuberculous meningoencephalitis. Can Assoc Radiol. J 52: 43-9, 2001
2. Harisinghani MG et al: Tuberculosis from head to toe. RadioGraphics 20: 449-70, 2000
3. Kim TK et al: Intracranial tuberculoma: Comparison of MR with pathologic findings. AJNR 16: 1903-8, 1995

囊虫病、其他寄生虫病



囊虫病脑室内多发囊肿（A，B，箭头）。“实质”囊肿（C，D）事实上位于脑外扩大的脑沟内。注意脑膜的增强（D，箭头）（病例由 N. Baldwin 提供）。

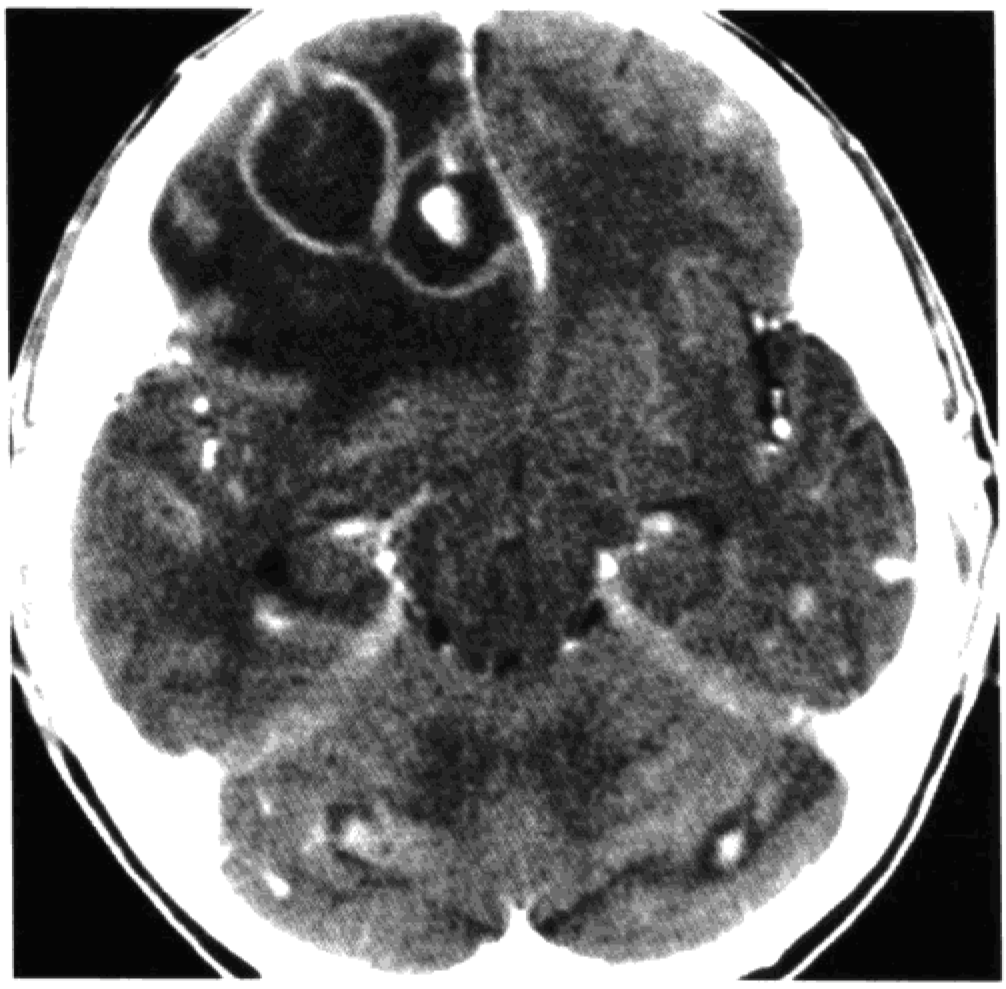
要点

- 囊虫病是最常见、在世界范围最广泛传播的寄生虫感染
- 60%～90%病例有脑部感染〔脑囊虫病（neurocysticercosis，NCC)〕
- 它是流行地区癫痫最常见的病因
- 影像学表现因病程而异
- **任何病因的复合的寄生虫囊凝聚成团都可类似于脑肿瘤！**

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：囊内有“点”
- 影像因病程和宿主反应不同而异
- 最常见



增强 CT 扫描显示多发阿米巴寄生虫点状病灶，有结节的环形增强囊肿。

  - 圆形或卵圆形囊，各种炎症
  - 20％～50％是单发
  - 当多发时，通常有少数呈囊性病灶
  - 播散型（粟粒状）少见
- 最常见的部位是凸面蛛网膜下腔
- 囊肿周围的炎性反应使脑沟闭塞，使病灶像是在脑内
- 其他部位：脑实质>脑室>基底池

CT 表现

- 小囊泡期（存活幼虫）
  - 光滑薄壁囊，直径极少大于 5～15mm
  - 囊内“点”：原头节
  - 无（或轻度）壁强化
  - 无周围水肿
- 胶样小囊泡期（退化幼虫）
  - 高密度液体
  - 较厚环形强化的纤维囊壁
  - 周围水肿

- 粒状结节样（愈合）期
  - 内部的增强结节
  - 水肿轻微，减轻
- 结节钙化（痊愈）期
  - 皱缩、钙化结节

MR 表现（退化幼虫）

- T1WI：囊为低信号，结节为等信号
- T2WI：囊、水肿为高信号
- FLAIR：高信号，显出头节的轮廓，观察脑室内囊有价值
- 囊壁、反应性纤维化可有明显强化

其他寄生虫病

- 包虫病：单房的或多房性囊肿，有或无分离的胚膜、子囊，无病灶周围水肿
- 血吸虫病：肉芽肿性脑炎（高信号肿块，沿着线样区域分布的点状强化影）
- 旋毛虫病：嗜酸性脑膜脑炎，血管血栓症和脑梗死
- 肺吸虫病：在慢性期，肿块中的圆形或卵圆形钙化与肿瘤相似
- 疟疾：点状及环状出血、梗死及脑水肿（多发生于基底节区和脑皮质）
- 锥虫病：脑膜脑炎，在血管周围间隙的病原体导致脑水肿、充血，散在斑点样出血
- 裂头蚴病：聚结的多囊肿块，伴有周围水肿，可与肿瘤相似
- 阿米巴脑炎：脑膜脑炎，单发或多发病灶，点状、结节样或环形增强的肿块

鉴别诊断

脑囊虫病：依病程的不同而变化

- 其他寄生虫囊肿
- 结核

寄生虫肉芽肿

- 肿瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - 病变表现依赖于感染的数量、大小和阶段
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 脑囊虫病由猪肉绦虫、T. solium 的幼虫引起
  - 人在意外的情况下成为中间宿主
    - 粪-口是最常见的感染途径
    - 摄入虫卵感染途径明显多于猪肉污染
- 流行病学
  - 脑囊虫病是世界范围内最常见的寄生虫感染
  - 在许多国家流行
  - 旅行和移民的增加已使此病广为传播

大体病理及手术学特点

- 常为有内陷头节的小的无色囊

镜下特点

- 囊壁有三个明显的层
  - 外（表）层
  - 中间细胞（假上皮）层
  - 内网状（原纤维）层
- 头节有带小钩和肌肉吸盘的顶突
- 有不同的炎性反应表现

临床要点

临床表现

- 依病原体、发展阶段和宿主免疫反应不同而异
- 在幼虫退变前，脑囊虫病可无症状
- 脑囊虫病是疫区癫痫最常见的病因

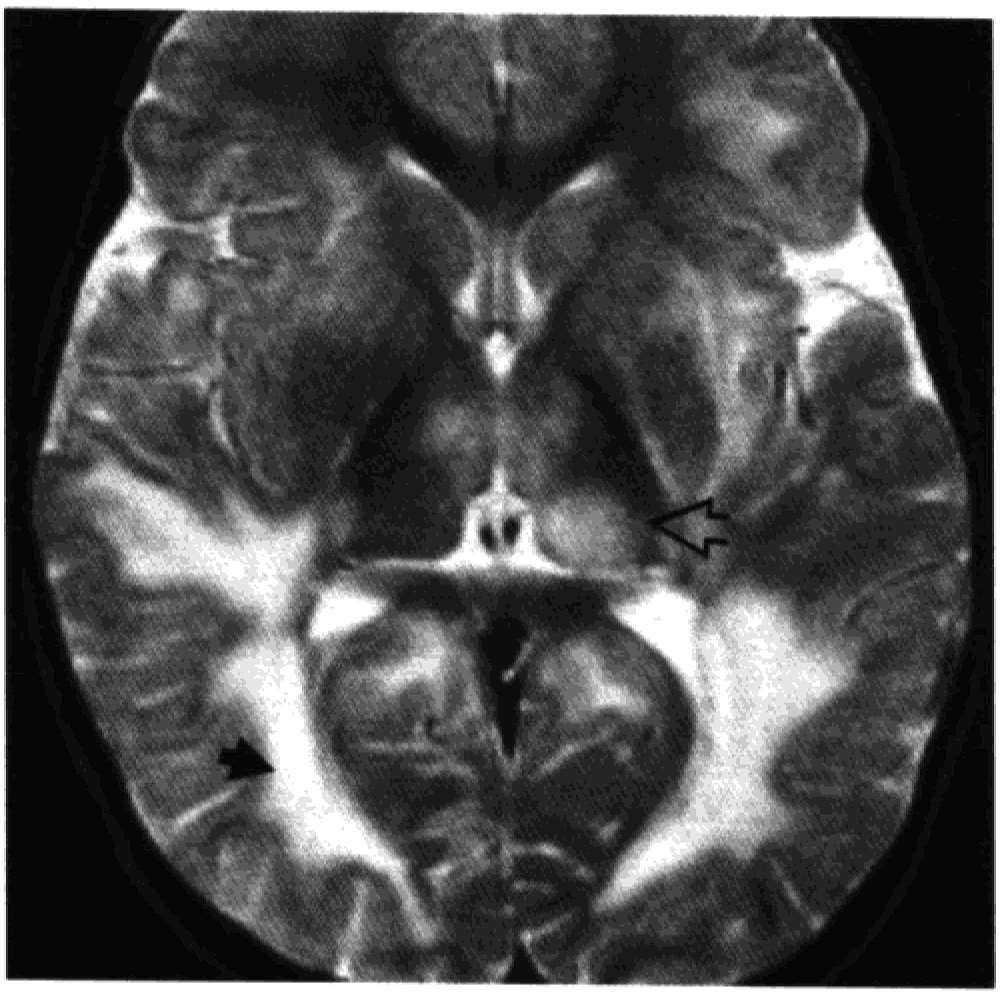
自然病史

- 不同
- 有些寄生虫感染（如包虫病）很多年进展缓慢

参考文献

1. Sabel M et al: Intracerebral neurocysticercosis mimicking glioblastoma multiforme. Neuroradiol 43: 227-30, 2001
2. Noujaim SE et al: CT and MR imaging of neurocysticercosis. AJR 173: 1485-90, 1999
3. Pittella JEH: Neurocysticercosis. Brain Pathol 7: 681-93, 1997

感染后改变（急性播散性脑脊髓炎）



ADEM 患儿的轴状面 T2WI 显示双侧灰质核团病变（开口箭头）和脑室旁白质连片状高信号（黑箭头）。

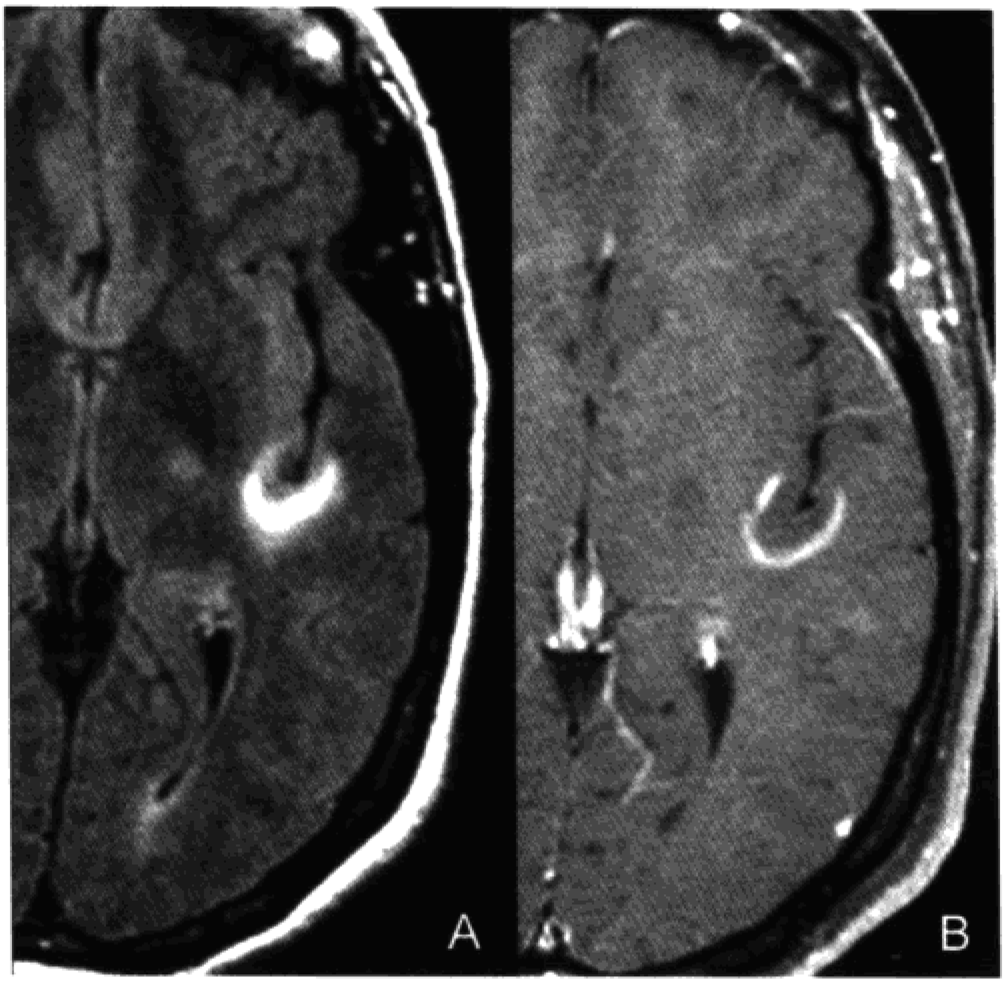
要点

- 急性播散性脑脊髓炎（ADEM）是最常见的副感染/感染后病变
- 由病毒感染和疫苗的炎性反应引发
- 儿童>成人，但所有年龄均可发病
- 实性病变可与肿瘤相似

影像学表现

一般特点

- 严重的急性脱髓鞘
- 常为单相的
- 影像学表现常滞后于临床表现和治疗
- 最佳诊断征象：感染/注射疫苗后 10 天至 2 周可见白质/基底节的多灶病变



ADEM中单发脱髓鞘病变的轴状面FLAIR（A）和增强T1WI（B），注意不完全（“马蹄”）类型的增强。

CT表现

- 平扫CT
  - 40%的初期CT检查正常
  - 低密度、透亮、不对称的病灶
  - 可有或无轻微占位效应
- 增强CT
  - 多发点状或环形强化的病灶
  - 实性病灶可与肿瘤相似

MR表现

- 最初影像常正常，但较CT更敏感
  - MR表现可能与病情恢复的关系大于与病情恶化的关系
- T2WI、FLAIR
  - 多发点状/大的絮状高信号
  - 双侧，但不对称（累及周围的白质/灰质）
  - 常不累及胼胝体透明隔界面
- 增强T1WI
  - 点状或环形强化

脑神经可强化

- 急性播散性脑脊髓炎的少见表现
  - 出血，超急性的变化
  - 双侧条纹状坏死（常见于婴儿，可能是可逆性的）

其他影像学表现

- 扩散成像：表现各异
- 磁共振波谱：NAA短暂降低，胆碱正常

推荐的影像学检查方法

- 急性期和恢复期采用增强MR最佳
- 有限的、快速的间隔复查可采用单独的FLAIR检查

鉴别诊断

多发硬化

- 常见于脑室周围脑白质（胼胝体透明隔界面）
- 病灶常较急性播散性脑脊髓炎更对称
- 常有反复过程

自体免疫介导血管炎

- 多发脑灰质/脑白质病灶
  - 双侧常见于皮质/皮质下，基底节
  - 环形强化病灶与感染相似（如弓形体病）

高级的胶质瘤

- "肿胀"的脱髓鞘可发生于MS和急性播散性脑脊髓炎
- 磁共振波谱显示胆碱升高，NAA降低

病理

概述

- 遗传学
  - ADEM无性别差异
  - 儿童，多发性硬化无性别差异，但青少年/青年中男：女＝2～3：1
    - 可能与激素作用有关
- 病因-发病机理-病理生理学

  - 自体免疫介导的脱髓鞘
  - 特异性感染，表现包括：
    - 腮腺炎（聋）
    - 链球菌（Sydenham 舞蹈病）
    - 支原体（双侧海马硬化）
    - 水痘（脑炎）
    - Ebstein-Barr 病毒（基底节病灶）
    - 流感 A（急性坏死性脑病，丘脑/基底节）
- 流行病学
  - 还不清楚，病例报道不断增加

大体病理及手术学特点

- 通常没有

镜下特点

- 急性髓鞘崩解
- 淋巴细胞浸润
- 轴索相对保留
- 非典型星形细胞增生

临床要点

临床表现

- 高发年龄 3～5 岁（可发生于任何年龄）
- 常有前驱症状：
  - 发热、不适
  - 肌痛
- 多灶性神经病学症状
  - 偏瘫，常见脑神经麻痹
  - 不同程度的意识障碍（从嗜睡到昏迷、惊厥）
  - 行为改变

自然病史

- 各异
  - 死亡率：10%～30%
  - 20%～30%有神经系统后遗症

50%～60%完全恢复

复发罕见

- “复发播散性脑脊髓炎”
- 可能不是与复发-缓解型多发硬化属不同性质

- 出现症状与影像表现之间有典型的延迟

治疗及预后

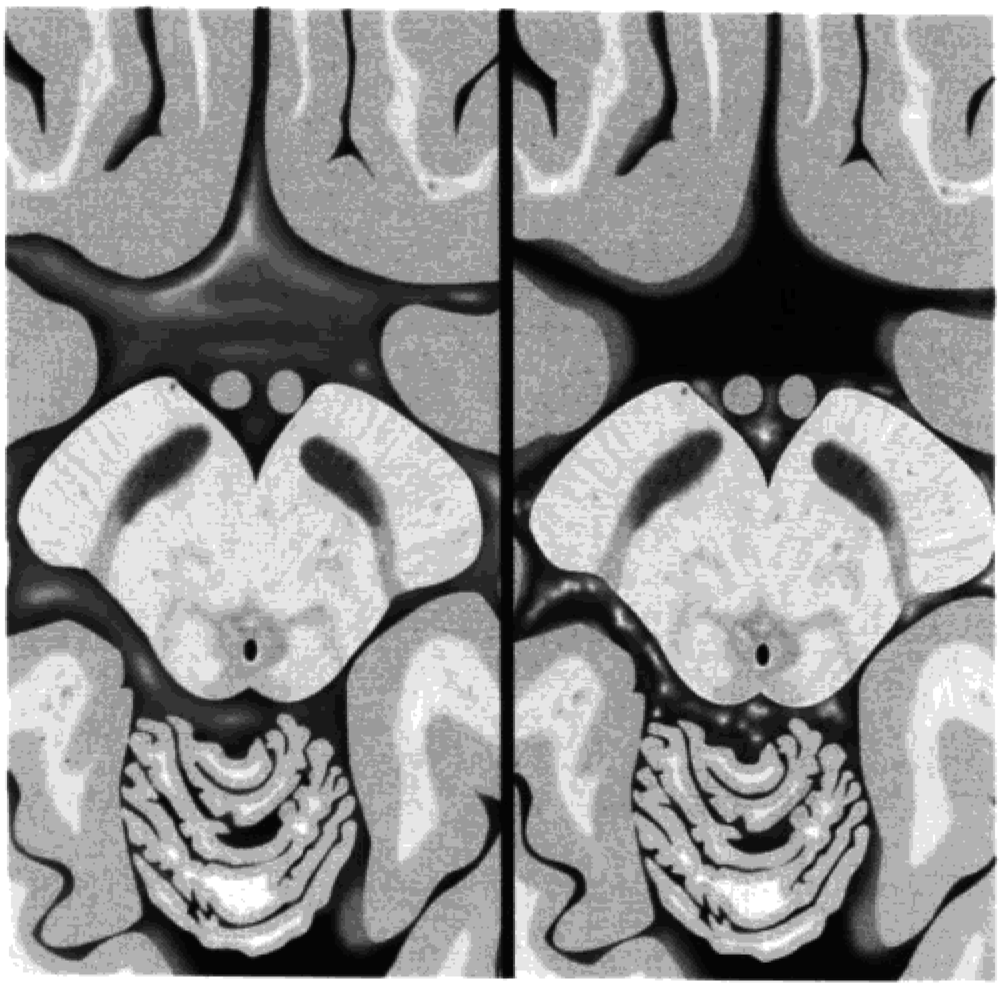
- 免疫调节治疗

参考文献

1. Bizzi A et al, Quantitative proton MR spectroscopic imaging in acute disseminated encephalomyelitis. AJNR 22: 1125-30, 2001
2. Honkaniemi J et al: Delayed MR imaging changes in acute disseminated encephalomyelitis. AJNR 22: 1117-24, 2001
3. Dale RC et al: Acute disseminated encephalomyelitis, multiphasic disseminated encephalomyelitis and multiple sclerosis in children. Brain 12:2407-22, 2000

动脉瘤

动脉瘤出血（动脉瘤性 SAH）



轴状面图描述了动脉瘤性 SAH（aSAH，左）和间脑周围非动脉瘤性 SAH（pnSAH，右）脑池血的类型。

要点

- SAH 最常见的原因是外伤（不是动脉瘤破裂）
- 动脉瘤性 SAH 最常见的合并症是血管痉挛
- 间脑周围非动脉瘤性 SAH（pnSAH）：偏良性本质，CT 表现与动脉瘤性 SAH 明显不同

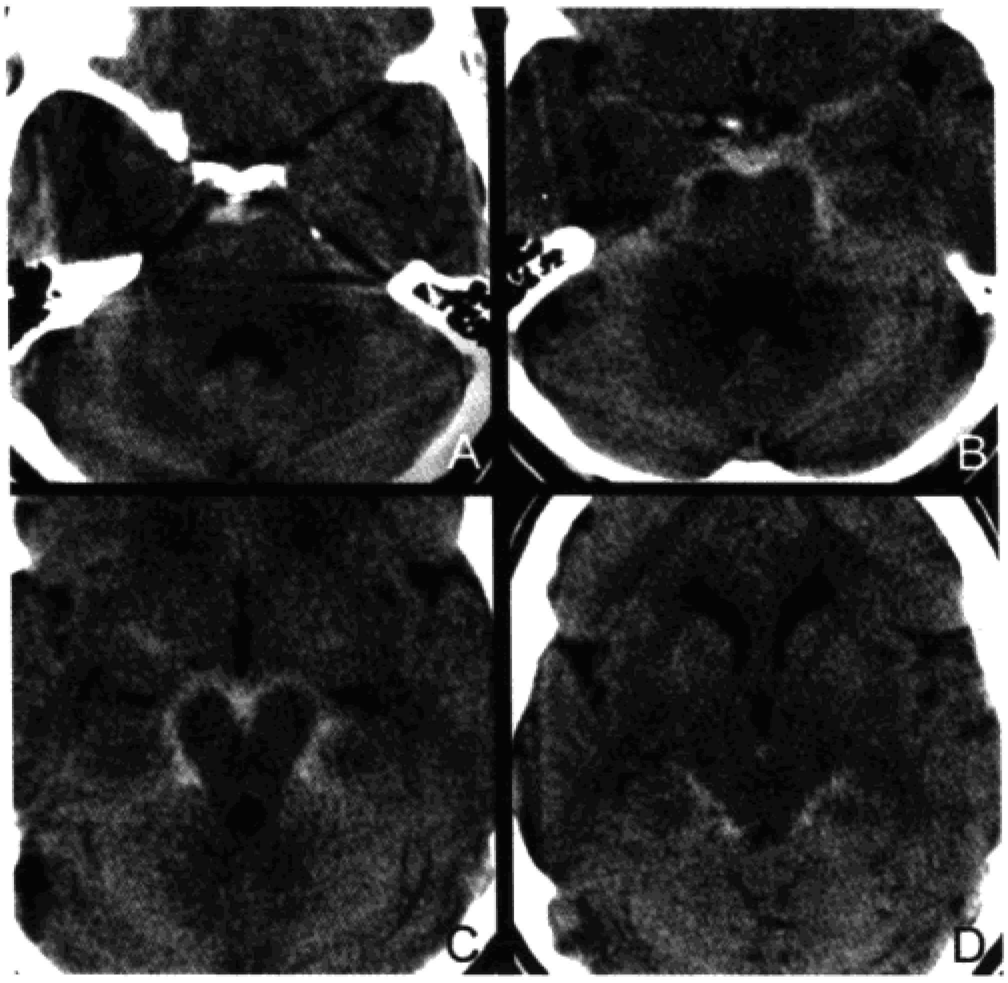
影像学表现

一般特点

- 动脉瘤性 SAH：血在鞍上、外侧裂池、半球间裂池
- pnSAH：脑干前出血（脑桥前、中脑周围）

CT 表现

- 动脉瘤性 SAH：基底蛛网膜下腔高密度
    - 在 24h 内的急性动脉瘤性 SAH 95%在平扫 CT 上呈阳性
    - 对动脉瘤性 SAH 的敏感性随着时间下降，一周后＜50%



平扫 CT 示典型的 pnSAH：局灶性桥前池、脚间池和间脑周围池蛛网膜下腔出血，DSA 正常。

- pnSAH
  - 中脑前、环池内高密度
  - 最小程度/不扩散到外侧裂池、半球间裂
  - 超过 90%的 pnSAH 在一周时看不到 SAH

MR 表现

- 急性 SAH："脏"脑脊液
  - T1WI 上呈等信号，T2WI 上呈高信号
  - FLAIR 上呈高信号（不能确定 SAH 诊断）
  - T2* 序列上低信号
- 慢性 SAH
  - "浅表含铁血黄素沉着"（T2WI、T2* 上沿脑、脊髓、脑神经分布的低信号线）

其他影像学表现

- CTA/MRA/DSA
  - 在 15%～20%的动脉瘤性 SAH 表现为阴性
  - 在 pnSAH，5%为椎基底动脉瘤
  - 多发动脉瘤占 20%～33%（最大、不规则的动脉瘤最有可

能已经破裂）

推荐的影像学检查方法

- 平扫 CT
  - 如果为阳性，则 CTA（对大于 3mm 的动脉瘤非常适合）
    - 如果 CTA 阳性，则手术；考虑 DSA（血管内治疗）
    - 如果 pnSAH 型＋CTA 阴性，DSA 可省略
  - 如果阴性，则行透视引导下腰穿
    - SAH 后 12h 黄染可以达到 100％的敏感性
    - 1000 个细胞/mm^3 几乎囊括所有真正动脉瘤性 SAH 病例，将假阳性率限制在 5％以内

鉴别诊断

动脉瘤性 SAH 与 pnSAH

- 类型，SAH 分布

SAH 的其他原因

- 隐匿外伤，动脉夹层
- 血管畸形（海绵窦畸形，脊髓 dAVF）
- 血管性肿瘤（如室管膜瘤）

FLAIR 上脑沟内高信号

- 感染性/炎症性脑膜炎
- 癌性脑膜炎
- 异丙酚麻醉，供氧
- 伪迹（多因素；假性脑脊液高信号）
- 脑脊液内造影剂（肾衰）

病理

概述

- 病因-发病机理
  - pnSAH：间脑周围/桥前静脉破裂
- 流行病学
  - 动脉瘤性 SAH 导致 2％～4％的“卒中”
  - pnSAH 占血管造影呈阴性的动脉瘤性 SAH 的 20％～70％

大体病理及手术学特点

- 基底池凝血

镜下特点

- 早期：动脉平滑肌收缩，血管狭窄
- 末期：平滑肌坏死，血管内皮剥脱，凋亡

分期或分级标准

- 临床：Hunt 和 Hess
  - 0＝未破裂
  - 1＝无症状或轻微头疼，颈强直
  - 2＝中等程度头疼，除了脑神经麻痹外无其他缺陷
  - 3＝倦睡，轻度灶性神经功能缺失
  - 4＝木僵，偏瘫，早期去脑强直
  - 5＝深昏迷，濒死状态
- CT：Fisher 评分
  - 0＝未破裂
  - 1＝无血
  - 2＝弥漫性＜1mm 厚
  - 3＝局部血块或＞2mm
  - 4＝颅内出血或脑室内出血

临床要点

临床表现

- 动脉瘤性 SAH，pnSAH 两者相似（头痛，脑膜刺激征等）

动脉瘤性 SAH 自然病史

- 50％的死亡率
- 头 24h 内 13.6％再出血
- 血管痉挛＝延迟发病和死亡的主要原因
  - SAH 后头两周占 70％～90％
    - 由前列环素释放和 iNO 下降引起
    - 动脉瘤性 SAH 后 3～5 天发生，5～8 天最多
    - 逐渐消退
  - 50％发展成缺血性神经功能缺失

- 10%～25%的病例发展成慢性脑积水

pnSAH 的自然病史

- 临床过程呈良性，无再出血

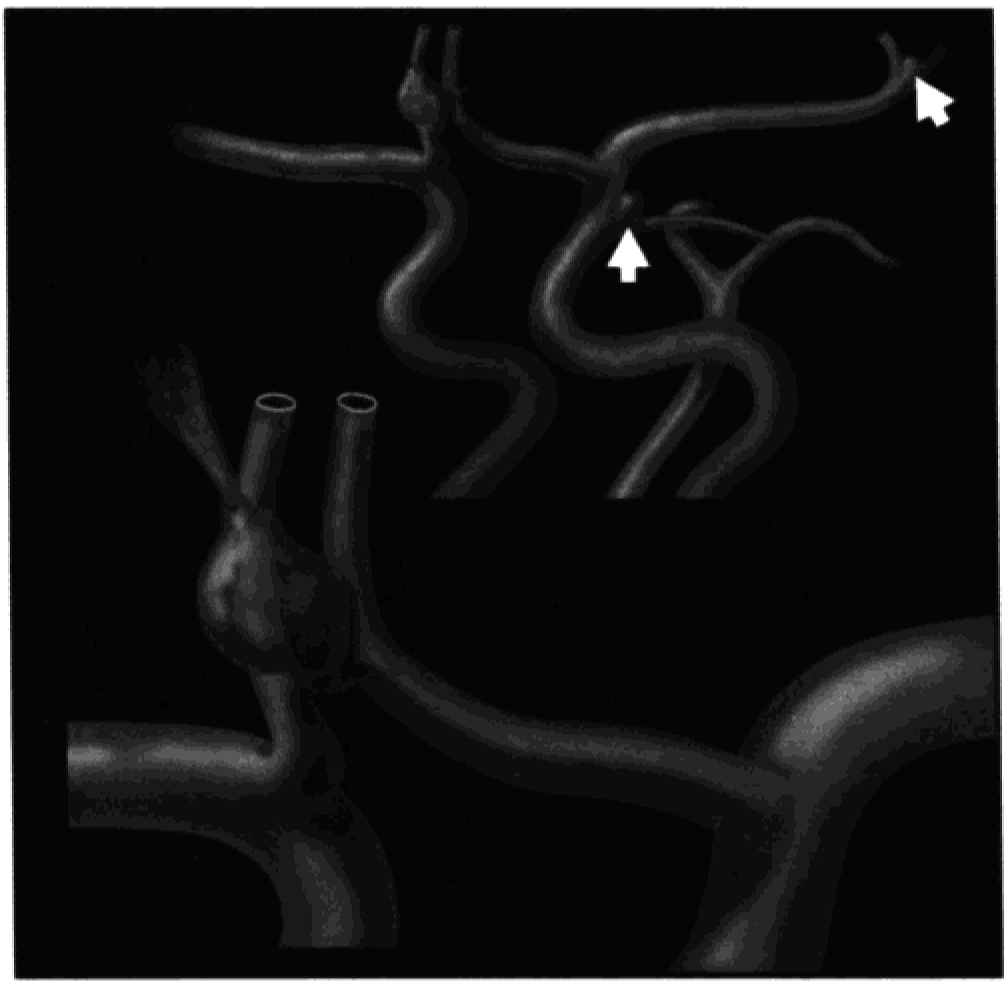
治疗及预后

- 动脉瘤性 SAH：定位，夹闭或栓塞破裂的动脉瘤
- pnSAH：通常不需要进一步的研究

参考文献

1. Eskey CJ et al: Fluoroscopy-guided lumbar puncture: Decreased frequency of traumatic tap and implications for the assessment of CT-negative acute subarachnoid hemorrhage. AJNR 22: 571-6, 2001
2. Ohkuma H et al: Incidence and significance of early aneurysmal rebleeding. Stroke 32: 1176-80, 2001
3. Ruigrok YM et al: Perimesencephalic hemorrhagic and CT angiography. Stroke 31: 2976-83, 2000

囊状动脉瘤



Willis 环图示大的、分叶状的前交通动脉瘤破裂入蛛网膜下腔。在大脑中动脉和后交通动脉有未破裂的动脉瘤（白箭头）。

要点

- 动脉瘤形成是多因素的
- 遗传因素的作用越来越多地被认识
- 蛛网膜下腔出血（动脉瘤性 SAH）是最常见的表现
- 动脉瘤大小是决定破裂危险的最重要因素，但不是惟一因素

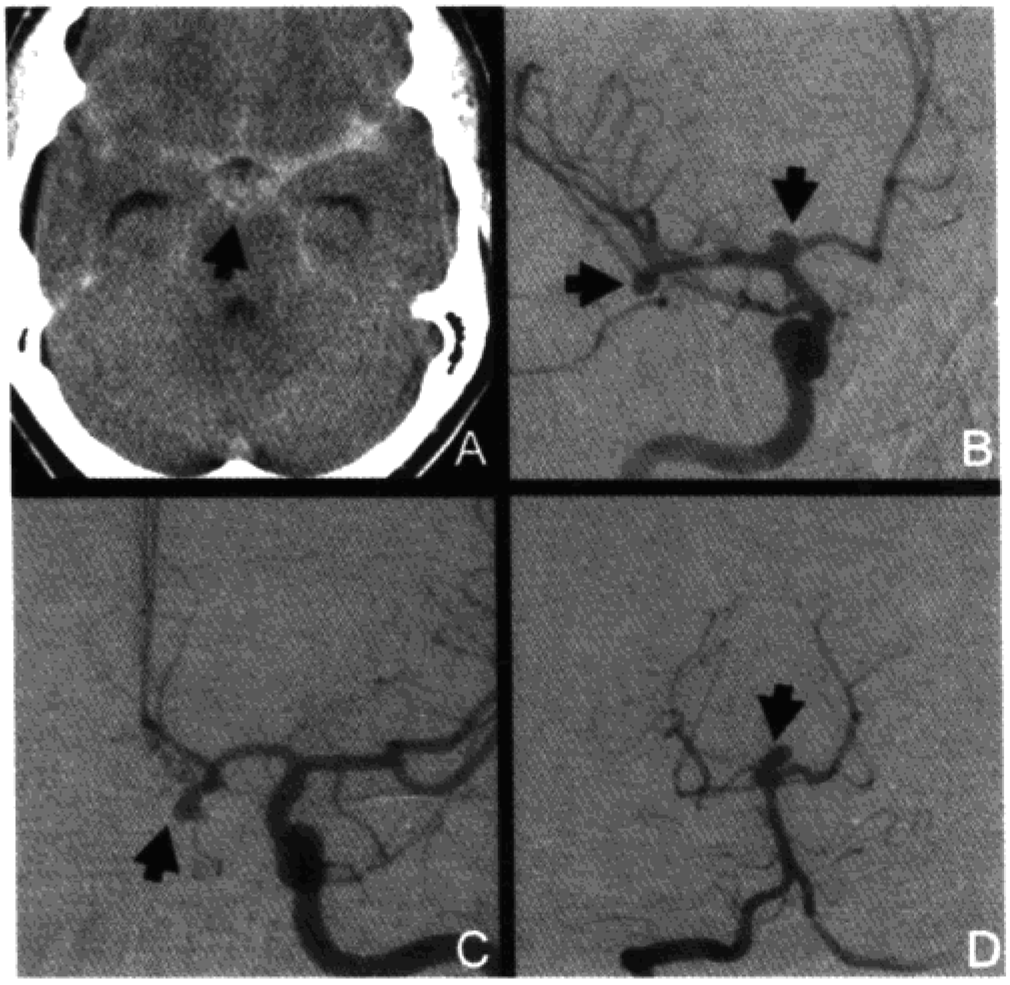
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：圆形、分叶状或者囊泡状
- 通常起源于血管分叉部多于外侧壁
- 累及血管壁较短的节段

CT 表现

- 已破裂：基底池高密度出血（参考“动脉瘤性 SAH”）
- 无血栓动脉瘤



（A）增强 CT 示弥漫性 SAH（B，C，D）；DSA 示多发小的动脉瘤（箭头）。大的、不规则的前交通动脉瘤（C，箭头）是破裂的动脉瘤。

 - 边界清楚、圆形或分叶状脑外肿块
 - 轻度的高密度（可能有壁钙化）
 - 明显强化
- 部分或完全血栓形成的动脉瘤
 - 中等程度的高密度（通常是钙离子）
 - 通畅的瘤腔强化

MR 表现

- 有或无蛛网膜下腔出血（参考“动脉瘤性 SAH”）
- 无血栓动脉瘤（信号各异）
  - 50%有“流空”（高速信号丢失）
  - 等信号或不均匀信号，外形不整
    - 血流慢或呈涡流
    - 饱和效应，相位分散
- 部分或完全性血栓形成的动脉瘤
  - 信号依赖于凝血块的时期
  - 在 T1WI 上经常为高信号，T2WI 上为低信号

- 可能有低信号缘包绕
- 通畅的瘤腔强化

其他影像学表现

- DSA、CTA、MRA 的作用
  - 描述动脉瘤，发现瘤颈部，检出多发动脉瘤
  - 发现起始于脉瘤圆顶的穿支动脉
  - 评估侧支循环的可能性
- 表现
  - 圆形或分叶状，局部囊泡状，可以有尖部“乳头”
  - 窄或宽底

推荐的影像学检查方法

- CTA、MRA 是筛选大于 3～4mm 动脉瘤的有效方法

鉴别诊断

小的无血栓动脉瘤

- 血管襻（使用多角度投照）
- 漏斗（小于 3mm，圆锥形）

血栓形成的动脉瘤

- 出血性肿瘤、血栓形成的血管畸形

病理

概述

- 遗传学（作用逐渐被认识）
  - 一些基因异常表达或功能的多形性
    - endoglin（细胞膜糖蛋白，跨膜糖蛋白，又名 CD105，转移生长因子 β 的结合蛋白），基质金属蛋白酶 9
    - 编码细胞外基质成分的其他基因过度表达（如胶原、弹性蛋白）
  - 遗传性，结缔组织疾病
    - Ehlers-Danlos 病Ⅳ型，神经纤维瘤病Ⅰ型
    - 纤维肌肉发育不良
    - 常染色体显性多囊肾病（10%）

- 家族性颅内动脉瘤（未知的遗传性疾病）
    - 发生呈聚集性
    - 10%的发病率（尸检率1%～2%）
    - 病人明显更年轻
    - 占动脉瘤性 SAH 的 20%
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 血管壁内的血流相关性“生物工程疲劳”
    - 异常的血管血流动力学
        - 起于较高生物力学压力的区域
        - 异常的滑流向量
        - 较高或扰乱的血流，搏动性增强
- 流行病学
    - 从 1.22/10 万人（0～34 岁）到 44.47/10 万人（65～74 岁）
        - 女多于男（尤其在多发动脉瘤）
    - 儿童少见
        - 占所有动脉瘤的 1%～2%
        - 部位不同（颈内动脉分叉部，大脑中动脉 M2 段）
    - 20%是多发的

大体病理及手术学特点

- 圆形或分叶状的囊，薄壁或厚壁，有或无 SAH

镜下特点

- 内弹力板破坏或无
- 无肌层
- 可以有脆弱动脉外膜的“乳头”

临床要点

临床表现

- 占颅内出血的 60%～85%
    - 头痛（经常很剧烈）
- 其他：“偏头痛”、颅神经病、TIA、发作

自然病史（破裂危险）

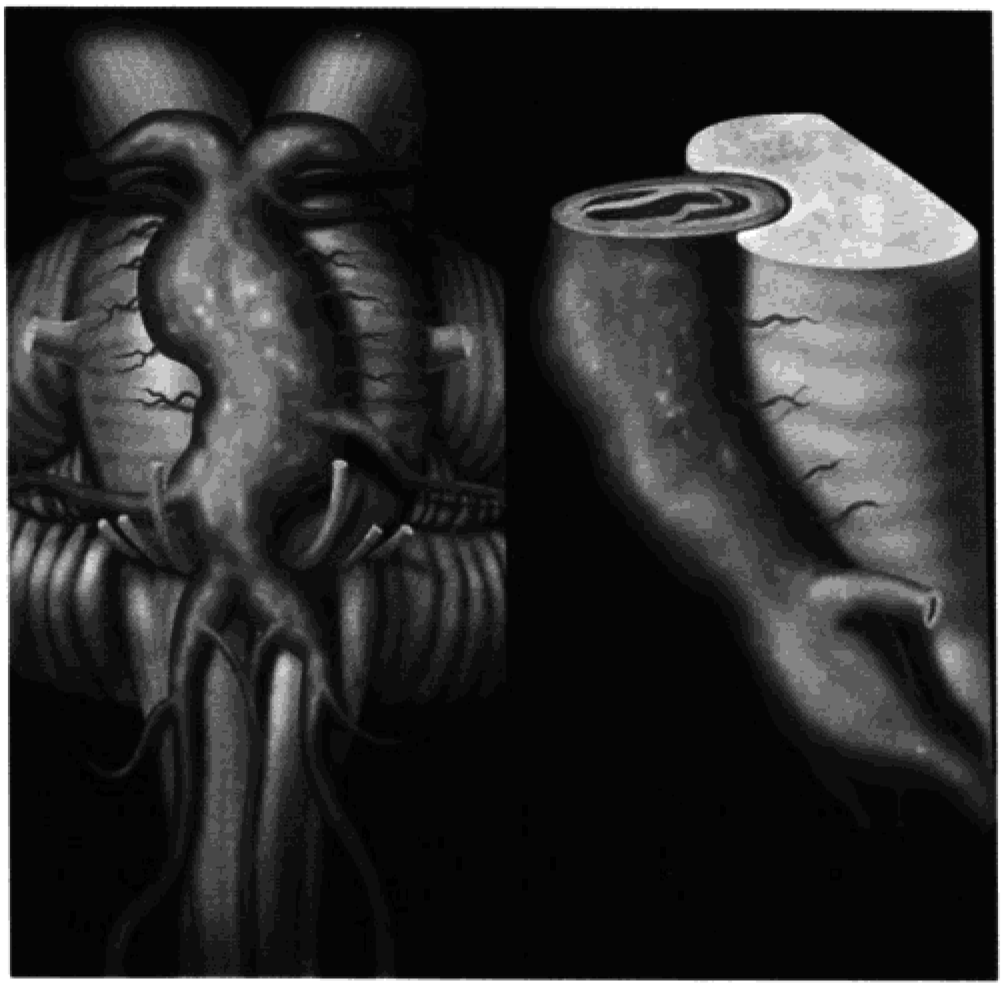
- 大小（如果小于 10mm 则危险很小，如果大于 25mm 则很高）

- 形状（多分叶状、“乳头”、面比值大于 1.6）
- “动脉瘤周环境”（与其他结构接触）?
- 其他（高血压、女性、吸烟）

参考文献

1. Proust F et al: Pediatric cerebral aneurysms. J Neurosurg 94: 733-9, 2001
2. White PM et al: Intracranial aneurysms: CTA and MRA for detection. Radiol 219: 739-49, 2001
3. Menghini VV et al: Clinical manifestations and survival rates among patients with saccular intracranial aneurysms. Neurosurg 49: 251-8, 2001

梭形动脉瘤



图片示椎基底动脉系动脉硬化性梭形动脉瘤。

要点

- 梭形动脉瘤较囊状动脉瘤少见
- 梭形动脉瘤累及较长无分支的血管节段
- 可以是急性（夹层动脉瘤）或慢性（动脉硬化性血管病、非动脉硬化性血管病）

影像学表现

一般特点

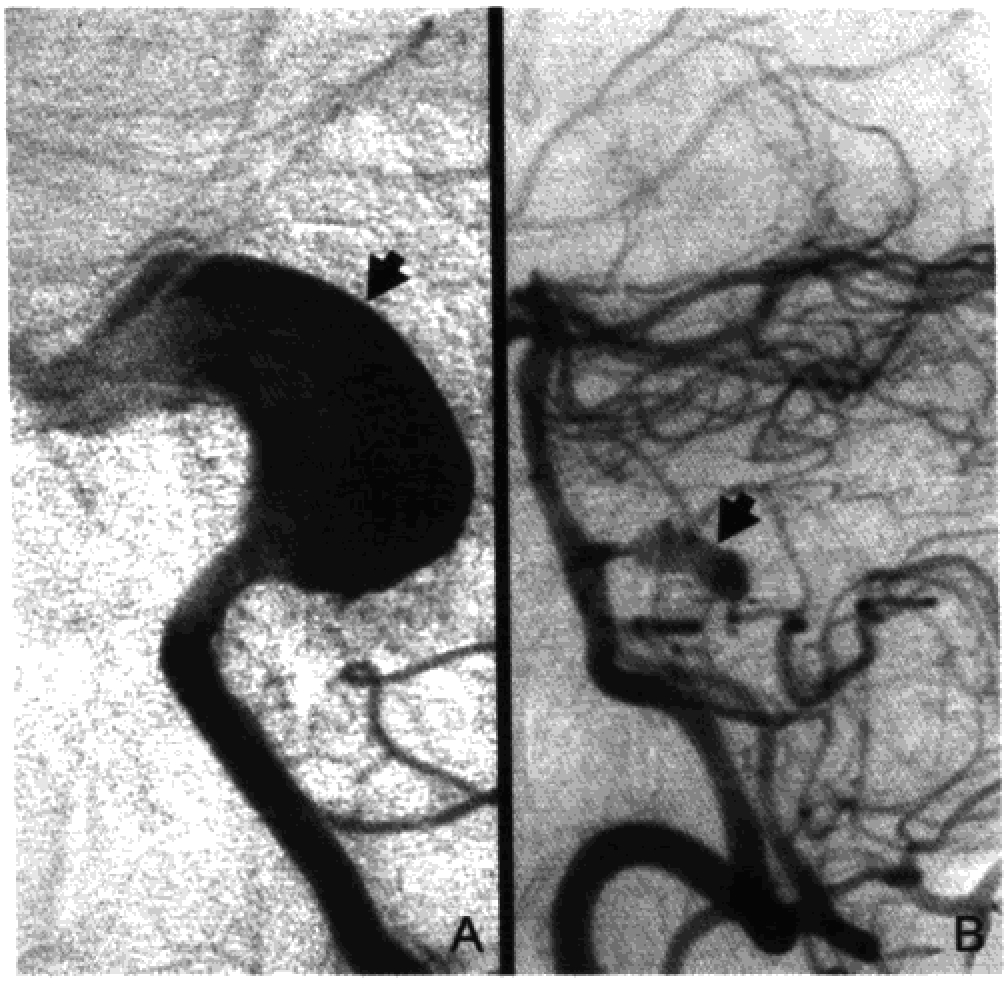
- 最佳诊断征象：长节段梭形或椭圆形动脉扩张

CT 表现

- 平扫 CT：高密度；钙化常见
- 增强 CT：瘤腔强化明显，壁内凝血块不强化

MR 表现

- 扩张血管有或无更局限的动脉瘤膨出
- 混杂信号较为常见，有以下变化：
  - 流速、方向、涡流



（A）侧位椎基底动脉造影示动脉硬化性梭形动脉瘤（箭头）。（B）患有胶原血管病的 21 岁男性侧位椎基底动脉造影示非动脉硬化性梭形小脑前下动脉瘤（箭头）。

    - 缓慢流速表现为高信号
  - 血管壁血肿的存在和时期
    - 在 T1WI 上经常为高信号，T2WI 上为低信号环
    - 凝血块可以分层（在不同演化阶段机化血栓的层）
- 残腔明显强化

其他影像学表现

- MRA
  - 无对比剂的 3D-TOF 不适合，因为
    - 流动补偿效应
    - 像素内相位弥散
  - 为了更准确地描述巨大梭形动脉瘤通常需要动态对比增强序列
- DSA/CTA
  - 夸大动脉扩张
  - 更局限的梭形或囊状扩大可能会发生

  - 可以是单发或多灶性的

鉴别诊断

<u>椎基底动脉长段扩张（Dolichoectasia）</u>

- 老年病人
- 其他血管的动脉硬化性血管病改变
- 扩张经常延伸至分支

<u>巨大蛇形动脉瘤</u>

- 较大、部分血栓形成的团块
- 远端分支起于动脉瘤顶部
- 缺少明确的瘤颈
- 可能与梭形动脉瘤无法鉴别

<u>非动脉硬化性梭形血管病</u>

- 较年轻的病人
- 遗传血管病的病史，免疫疾病

病理

<u>概述</u>

- 梭形动脉瘤可以是动脉硬化性的、非动脉硬化性的
- 非动脉硬化性梭形和夹层动脉瘤
  - 1 型＝典型的夹层动脉瘤
  - 2 型＝节段性扩张
  - 3 型＝长段扩张性（dolichoectatic）夹层动脉瘤
  - 4 型＝非典型位置的囊状动脉瘤（如外侧壁，与分支区无关）
- 遗传学
  - Marfan 综合征：原纤维蛋白基因变异（FBN1）
- 病因-发病机理
  - 动脉硬化通常是年长成年人基底梭形动脉瘤的原因
    - 脂质沉积是最初阶段
    - 上皮内淋巴细胞，肌层破坏
    - 对血流动力学压力敏感性增强

非动脉硬化性梭形动脉瘤

- 上皮内淋巴细胞碎片是最初阶段
- 免疫缺陷（如艾滋病）
- 病毒，其他感染性制剂（如水痘）
- 胶原血管病（如系统性红斑狼疮）

大体病理及手术学特点

- 局部的梭形动脉扩张
- 有或无动脉硬化性血管疾病

镜下特点

- 1 型＝广泛上皮内淋巴细胞破坏，无内膜肥厚
- 2 型＝延伸性和（或）节段性上皮内淋巴细胞，伴有内膜肥厚
- 3 型＝上皮内淋巴细胞碎片、肥厚内膜多个夹层、机化血栓
- 4 型＝无上皮内淋巴细胞、基层

临床要点

临床表现

- 疼痛、SAH
- TIA、脑神经病

自然病史

- 1 型＝通常再出血
- 2 型＝良性临床过程
- 3 型＝缓慢但渐进性增大
- 4 型＝再破裂危险大

治疗及预后

- 经常外科手术、血管内治疗相结合
- 80％巨大不能夹闭的动脉瘤在 5 年内死亡或致残

参考文献

1. Jager HR et al: Contrast-enhanced MR angiography of intracranial giant aneurysms. AJNR 21: 1900-7, 2000
2. Nakatomi H et al: Clinicopathological study of intracranial fusiform and dolichoectatic aneurysms. Stroke 31: 896-900, 2000
3. Mizutani T et al: Proposed classification of nonatherosclerotic cerebral fusiform and dissecting aneurysms. Neurosurg 45: 253-60, 1999

"血液水泡样"动脉瘤



图示一起始于床突上颈内动脉大弯的水泡样动脉瘤。动脉瘤壁含有一薄的纤维层。

要点

- 罕见，却是动脉瘤蛛网膜下腔出血的重要来源
- 局部动脉壁缺损，只有纤维组织覆盖
- 与囊状动脉瘤相比，易更早破裂、更小

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：小的、宽基底的半球形凸出

CT 表现

- 动脉瘤性 SAH

MR 表现

- 动脉瘤性 SAH，否则通常是阴性
- 能或不能在高分辨率 MRA 上看到

其他影像学表现

- DSA



典型动脉瘤出血的病人侧位椎基底血管造影示小的、宽基底沿后交通动脉（箭头）的膨出。手术发现破裂的水泡样动脉瘤。

- 最初血管造影经常为正常（"血管造影阴性 SAH"）
- 轻度不规则或动脉壁小的局灶性凸出可能是惟一表现

鉴别诊断

囊性动脉瘤

- 通常起源于动脉分叉或分支点
- 圆形，分叶状

后交通动脉漏斗

- 漏斗状
- 后交通动脉起于顶部

病理

概述

- 水泡样假性动脉瘤
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 未明

  - 有溃疡、血肿形成的动脉硬化?

大体病理及手术学特点

- 宽基底凸出
- 起源于无分支(外侧)的动脉壁
- 可以发生于任何部位
  - 颈内动脉床突上段大弯处是最好发部位
  - 后循环也比较常见

镜下特点

- 圆顶包括纤维组织或动脉外膜
- 无其他血管壁成分
- 载瘤血管明显的动脉硬化很常见

临床要点

临床表现

- 动脉瘤性 SAH

自然病史

- 较小的动脉瘤比囊状动脉瘤有更早破裂的倾向

治疗及预后

- 手术死亡率高
  - 小、壁薄、宽基底
  - 容易撕脱,术中破裂常见
  - 载瘤血管腔容易受累
  - 包裹可以再生
- 选择:包裹或置入支架

参考文献

1. Kobayashi S et al: Blisterlike aneurysms. J Neurosurg 91: 164-6, 1999
2. Charbel FT et al: Distal internal carotid artery pseudoaneurysms. Neurosurg 45: 643-9, 1999
3. Abe M et al: Blood blisterlike aneurysms of the internal carotid artery. J Neurosurg 89: 419-24, 1998

血管畸形

动静脉畸形



动静脉畸形（AVM）的冠状面图解。注意紧密缠绕的血管团（弯箭头）伴团内动脉瘤（白箭头），带蒂动脉瘤（黑箭头），以及静脉变异（开口黑箭头）。

要点

- 最常见的症状性脑血管畸形（CVM）
- 动静脉畸形（AVM）有血管生成失调，出现持续的血管重塑

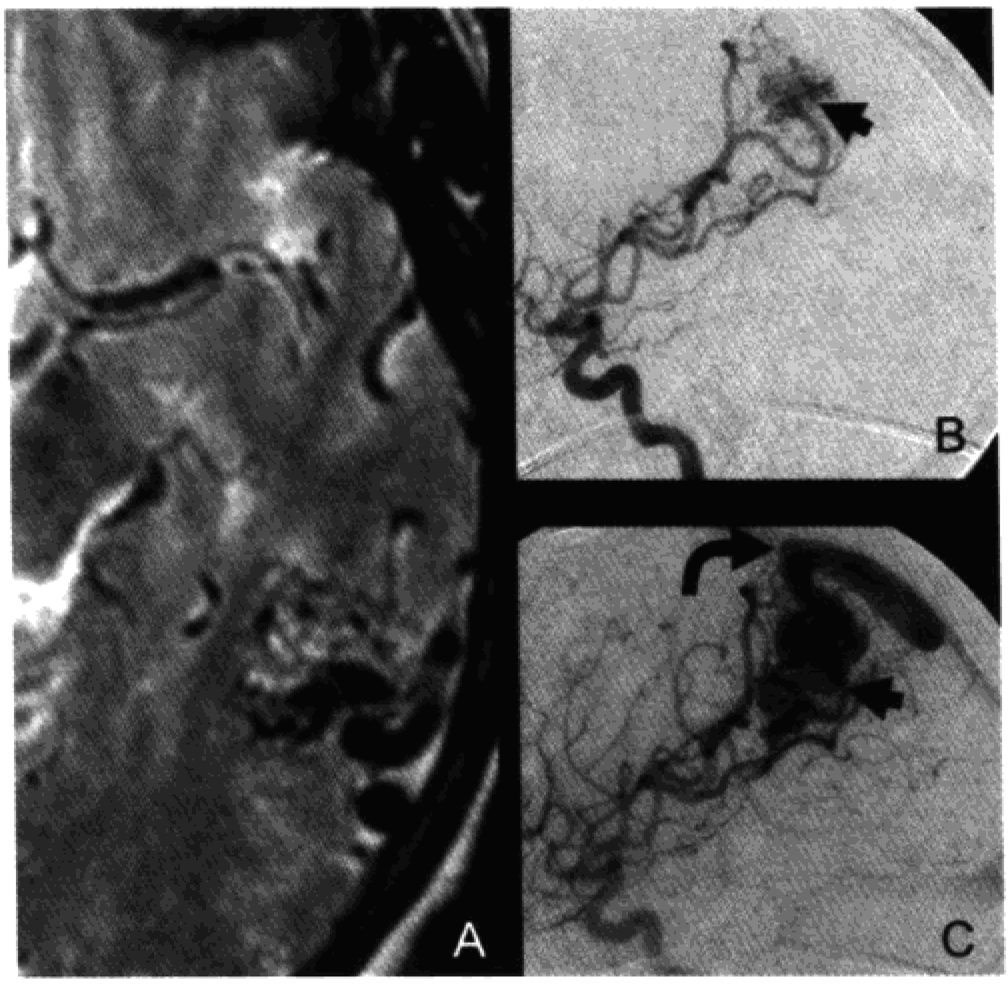
影像学表现

一般特点

- 由增粗的血管紧密压缩而成的血管团
- 病灶内无正常脑组织
- 最特征性的改变："黑虫袋"（血管流空，MR上无或者有轻微的占位效应）

CT表现

- 平扫CT（非常小的AVM可以正常）
  - 等/高密度的蛇形血管



A 为 T2WI 图像，示典型的 AVM；B 为 DSA 图像示血管团以及早期静脉引流。

  - 约 25%～30%出现钙化
  - 多变的出血
- 增强 CT：明显强化

MR 表现

- 随着病变内部血流速度、血流方向、出血的存在与否和时期不同而表现各异
- "蜂窝状"的"流空血管影"
- 血管团一般不包含或者包含很少脑组织

其他影像学表现

- DSA
  - 可以显示病变内部的血管结构（超选择性最佳）
  - 表现
    - 轻微或者无占位效应
    - 异常扩大的动脉
    - 紧密缠绕的异常血管团
    - 动静脉短路（早期引流静脉）
- CTA/MRA

- 能够帮助大体判断血流情况，描述栓塞后或者 XRT 放疗后的大体改变
- 注射对比剂后的三维成像提高了显示效果

鉴别诊断

开放性 AVM 与伴随动静脉分流的胶质母细胞瘤

- 胶质母细胞瘤强化，有占位效应
- 血管之间有脑实质

血栓形成的（隐性）AVM 需与下列病变鉴别

- 海绵状血管瘤
- 钙化的肿瘤
- 少突胶质细胞瘤
- 低级星形细胞瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - 85%发生在幕上，15%发生在后颅窝
  - 散发性 AVM 都是孤立病灶
- 遗传学
  - 散发性 AVM 未发现特异性的基因突变
  - 多发性 AVM（占 2%）
    - 遗传出血性毛细血管扩张症（HHT 1）（第 9、12 号染色体突变）
    - 脑动静脉异构综合征（Wyburn-Mason）出现眼眶/上颌面、颅内 AVM
- 病因-发病机理
  - 旧理论：原始胚胎血管网的残余
  - 新理论：血管生成失调
    - 人血管内皮细胞生长因子（VEGF）、受体介导内皮细胞增生、移行
    - 细胞因子受体介导血管成熟及其重塑

- 流行病学
  - AVM散发病例的发病率约0.04%～0.52%

大体病理及手术学特点

- 中心是异常血管团，有动脉供血及静脉引流

镜下特点

- 供血动脉及引流静脉
  - 成熟血管（可以出现血管壁增厚）
- 血管团
  - 薄壁的发育不良的血管（无毛细血管床）
    - 缺乏完整的紧密连接以及内皮下支持组织
    - 正常的收缩特性丧失
  - 大量的动静脉分流聚集
  - 无正常的脑组织（可以出现一些胶质增生）
- 相关异常
  - 供血动脉出现血流相关性动脉瘤，占10%～15%
  - 血管团内出现“动脉瘤”，超过50%
  - 出血，伴或不伴钙化

分期或分级标准（Spetzler-Martin）

- 大小
  - 小（< 3cm） 1
  - 中（3～6cm） 2
  - 大（> 6cm） 3
- 部位
  - 周围脑组织不是功能区 0
  - 周围脑组织是功能区 1
- 静脉引流
  - 仅在表浅部位 0
  - 深部 1

临床要点

临床表现

- 发病高峰20～40岁（约25%出现在15岁）

- 表现为出血，约占 50%
- 癫痫发作，约占 25%
- 神经系统功能障碍约占 20%～25%

自然病史

- 出血 2%～4%/年，累积
- 自动闭塞发生率很少（病例的 1%～3%）

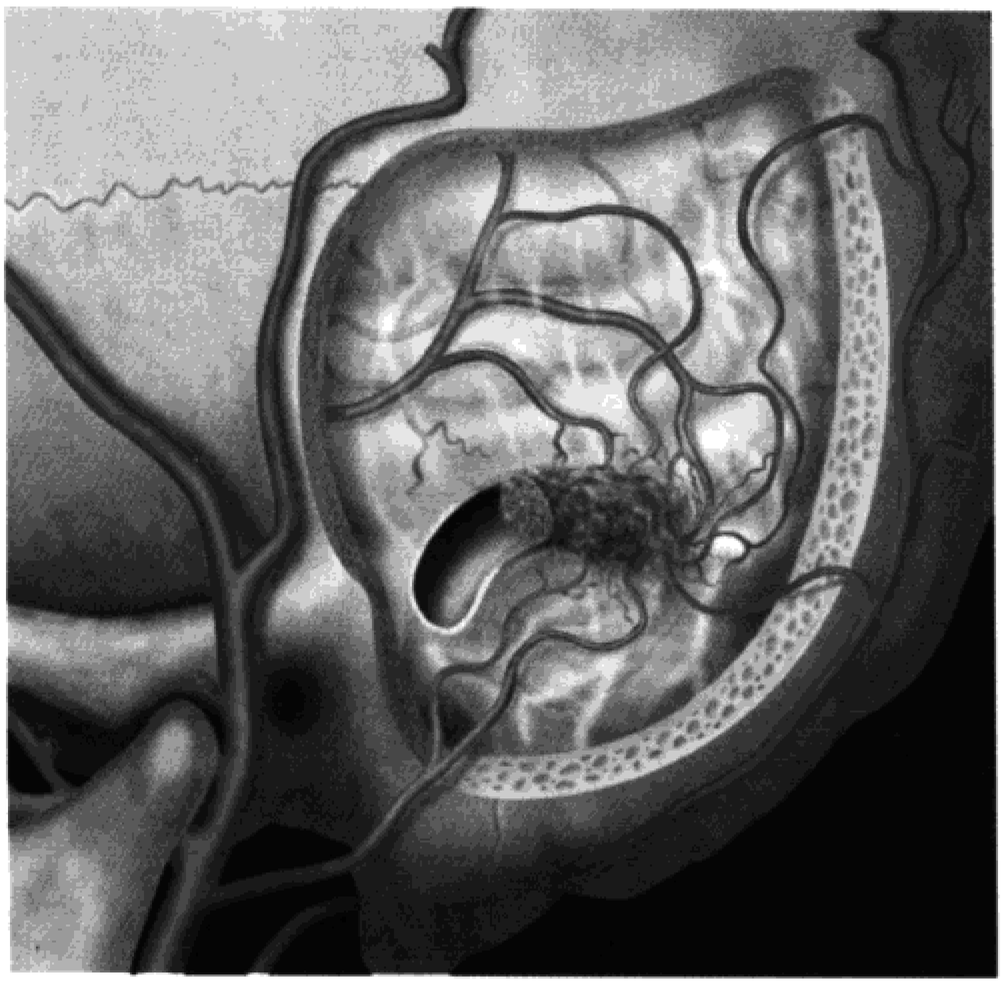
治疗及预后

- 栓塞、放疗和外科手术治疗

参考文献

1. Warren DJ et al: Cerebral arteriovenous malformations: Comparison of novel MRA techniques and conventional catheter angiography. Neurosurg 48: 973-83, 2001
2. Uranishi R et al: Vascular smooth muscle cell differentiation in human cerebral vascular malformations. Neurosurg 49: 671-80, 2001
3. Berman MF et al: The epidemiology of brain arteriovenous malformations. Neurosurg 47: 389-97, 2000

硬膜动静脉分流



横窦的切面图示硬膜动静脉瘘。横窦已经被栓塞，窦壁可见许多“裂隙样”的血管。供血动脉来自颈外动脉和颈内动脉的硬膜支。

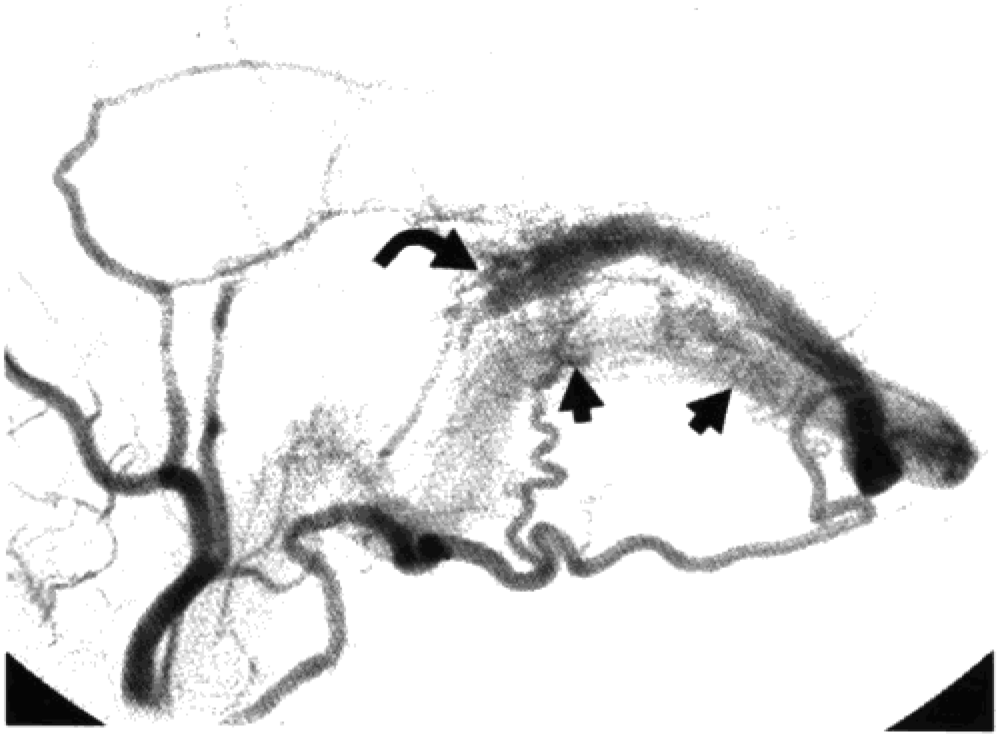
要点

- 硬膜动静脉分流也称为硬膜动静脉瘘
- 在硬膜窦壁内出现大量成簇的“微小”的动静脉分流
- 大多数为后天获得性，表示血管生成活跃
- 临床表现依据病变部位以及是否存在静脉高压而异

影像学表现

一般特点

- 成人型硬膜动静脉分流
  - 最佳诊断征象：有血栓形成的硬膜窦内细小的“裂隙样”血管网
- 婴幼儿型硬膜动静脉分流（少见）
  - 最佳诊断征象：出现多发累及不同硬膜窦的高流速血管分流



颈外动脉造影示硬膜动静脉瘘，注意闭塞的横窦（弯箭头）和大量扩张的硬膜、骨间供血动脉（黑箭头）供应着窦壁上的病灶。

CT 表现

- 平扫 CT：多表现为正常
- 增强 CT
    - 小的分流也可表现为正常
    - 有或无迂曲的供血动脉和扩张的硬膜静脉窦
    - 眼上静脉增粗（伴颈动脉海绵窦瘘 CCF）

MR 表现

- 可以表现正常
- 血栓形成的横窦/乙状窦内含有大量来自“微小”瘘（“裂隙样”血管）的血管流空影

其他影像学表现

- DSA
    - 最常见：横窦或乙状窦硬膜动静脉分流
        - 硬膜窦常有血栓形成
        - 硬膜窦/皮层血液逆流与症状进展和出血的危险性相关
        - 扭曲的、淤滞的软脑膜静脉（“假性静脉炎型”）伴静脉

淤血/高压（临床上呈侵袭性）
- 其次最常见的是颈动脉-海绵窦瘘（CCF）
    - A型：直接的颈内动脉（ICA）-海绵窦分流（非真正硬膜动静脉分流）
    - B型：颈内动脉硬膜分支-海绵窦分流
    - C型：硬膜颈外动脉（ECA）-海绵窦分流
    - D型：ECA/ICA 硬膜支分流至海绵窦

- MRA
    - 小的或者慢的血流分流在 MRA 上可以表现为正常
    - 能够大致显示，但不能描述详细的血管建构
- PET/SPECT：可以显示 rCBV 增加，rCBF 降低（静脉性缺血）

推荐的影像学检查方法

- 增强 MR 进行筛选
- DSA 显示供血动脉以及引流静脉

鉴别诊断

混合性软脑膜-硬膜 AVM

- 真正由软脑膜供血的硬膜动静脉分流很罕见
- 通常伴发大的后颅窝硬膜动静脉分流

血管新生物

- 急性血栓性硬膜动静脉分流可以出现增强、水肿及占位效应

病理

概述

- 一般病理特点
    - 没有真正的血管团
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 大多数硬膜动静脉分流为后天获得性
        - 可为特发性
        - 可以继发于外伤、静脉阻塞或者静脉高压
    - 新生血管生成的病理性激活，

- 硬膜窦肉芽组织内增生的毛细血管被机化的栓子闭塞
- 硬膜内层增生的微小血管网与薄壁的静脉性管道丛连接
- 碱性成纤维细胞生长因子（bFGF），血管内皮细胞生长因子（VEGF）在硬膜动静脉分流高度表达

- 流行病学
  - 大约10%～15%的脑血管畸形伴发动静脉分流
  - 部位：可发生于任何部位但一般接近颅底

大体病理及手术学特点

- 多发扩张的硬膜供血血管会聚于硬膜窦
- 栓塞的窦壁上可见“裂隙样”血管聚集

临床要点

临床表现

- 临床表现根据发病年龄、部位、动静脉分流的严重程度而异
- 常见表现
  - 杂音、搏动性耳鸣
  - 眼球突出
  - 脑神经病
- 少见改变
  - 进行性痴呆
  - 帕金森病
- 罕见改变
  - 危及生命的充血性心衰
  - 多见于新生儿及婴幼儿

自然病史

- 表现不一，可以因为大量出血而呈急进性
- 罕见自发闭塞病例

治疗及预后

- 血管内治疗
- 手术切除
- 立体定向放射治疗

参考文献

1. Kawaguchi T et al: Classification of venous ischaemia with MRI. J Clin Neurosci 8 (suppl 1): 82-8, 2001
2. Friedman JA et al: Results of combined stereotactic radiosurgery and transarterial embolization for dural arteriovenous fistulas of the transverse and sigmoid sinuses. J Neurosurg 94: 886-91, 2001
3. Uranishi R et al: Expression of angiogenic growth factors in dural arteriovenous fistula. J Neurosurg 91: 781-6, 1999

静脉性“血管瘤”



冠状面图像示静脉性“血管瘤”，注意倒置的髓质静脉呈伞状（“海蛇头”，黑箭头）以及一支经皮层汇集静脉（弯箭头）引流入上矢状窦。

要点

- 静脉性血管瘤内部含有成熟的血管成分，为正常引流静脉的解剖变异
- 多数为无症状性
- 组织学改变可以呈混合性（海绵状血管瘤畸形）

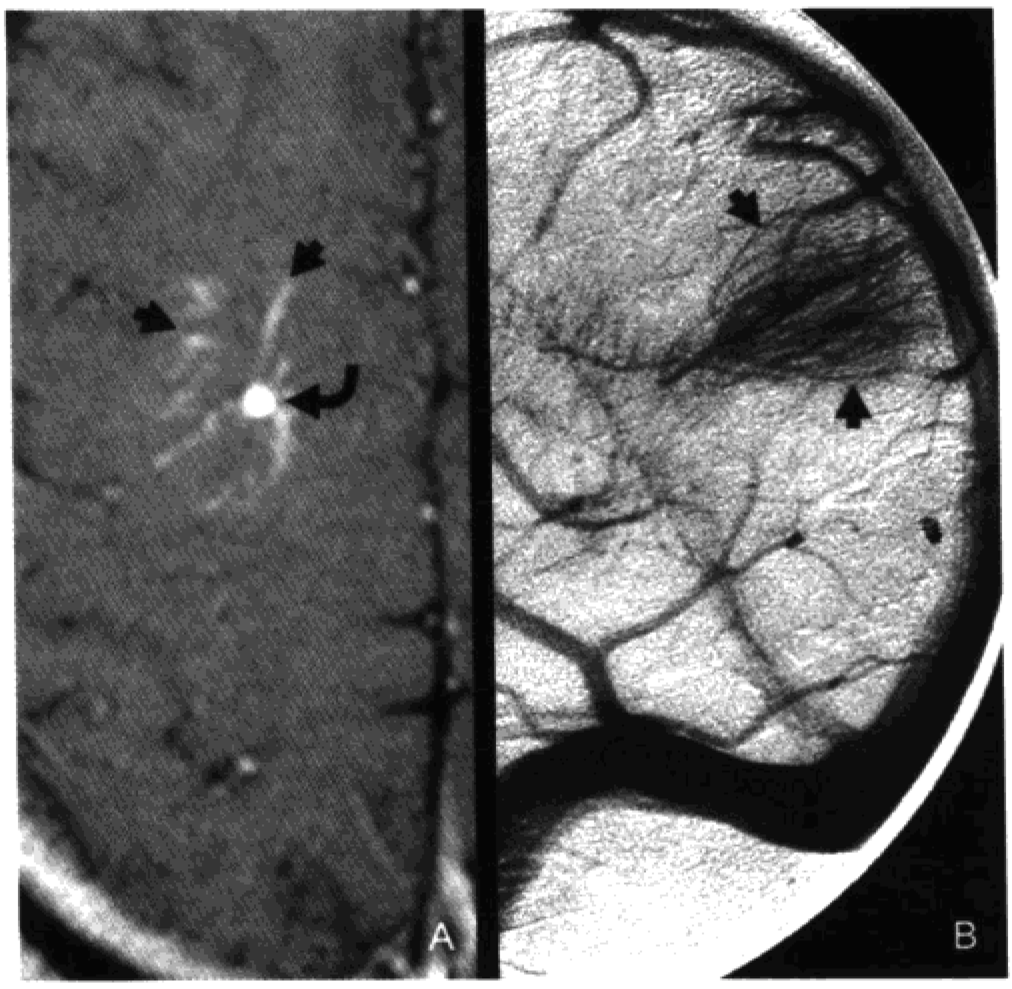
影像学表现

一般特点

- 增粗的髓质静脉（白质）呈伞样聚集
- 发生部位多接近脑室（侧脑室前角、第四脑室为最常见部位）
- 可见大的“收集”静脉引流至硬膜窦或深部室管膜静脉
- 最佳诊断征象：“海蛇头征”（扩张的白质静脉）

CT 表现

- 平扫 CT：一般表现为正常



横轴状面对比强化 T1WI 显示一个硬膜静脉性“血管瘤”伴髓质分支静脉（箭头）和汇集静脉（弯箭头）。（B）静脉期 DSA 图像显示典型的“海蛇头”（箭头）。

- 增强 CT：多发线状、点状增强灶
  - 向单一增粗的管状引流静脉聚集
    - 偶尔在某一层面表现为线状结构
    - 更常见的表现是在连续层面上表现为边界清晰的圆形或者卵圆形强化区

MR 表现

- 根据发病部位及病变内部血流状态的不同而不同
  - 在 T1WI 或者 T2WI 上表现为“流空影”
- 明显强化
- 卫星状、管状血管向汇集静脉聚集
- 汇集静脉向硬膜窦或者室管膜静脉引流
- 有或无出血（来自并发的海绵状血管瘤畸形）

其他影像学表现

- DSA
  - 动脉期正常
  - 毛细血管期

    - 通常表现为正常
    - 静脉瘤极少见明显的血管染色和动静脉分流
  - 静脉期："海蛇头"

鉴别诊断

富血管性肿瘤（如多形性胶质母细胞瘤 GBM）

- 扩大的髓质静脉
- 占位效应，通常强化

静脉窦闭塞伴静脉淤滞

- 窦血栓
- 髓质静脉因侧支引流而扩张

脱髓鞘病变（少见）

- 活动性脱髓鞘病变伴明显的髓质静脉

病理

概述

- 一般病理特点
  - 尸检中最常见的脑血管畸形
- 遗传学
  - 第 1、9 号染色体突变
    - 编码表面细胞受体
    - Tie-2 突变导致误义激活，家族性多器官静脉畸形
  - 一些为常染色体显性遗传
- 胚胎学
  - 粗大的胚胎白质静脉持续存在
- 病因-发病机理
  - 不表达生长因子
  - 表达成熟血管生成的结构蛋白
  - 可能是正常静脉引流方式的解剖变异
- 流行病学
  - 占脑血管畸形的 60％
  - 对比增强 MR 扫描显示率 2.5％～9％

  - 通常为单发
- 合并异常
  - 蓝橡皮疱痣综合征
  - 颅骨膜血窦
  - 其他头颈部皮肤静脉畸形
  - 脑沟-脑回形成异常

大体病理及手术学特点

- 放射状排列的扩张的髓质静脉
- 被正常脑组织分开
- 增粗的经皮层或室管膜下引流静脉

镜下特点

- 增粗的但其他方面正常的静脉
- 正常脑组织，无胶质增生
- 20%组织学混杂，可能出血

临床要点

临床表现

- 通常无症状，多为影像检查偶然发现
- 少见表现
  - 头痛
  - 癫痫发作（如合并有皮层发育不良时）
  - 局部出血导致局灶性神经功能障碍（合并海绵状血管瘤时）

自然病史

- 年平均出血率为0.15%，下列情况导致出血危险性增加
  - 引流静脉狭窄或血栓
  - 并发海绵状血管瘤

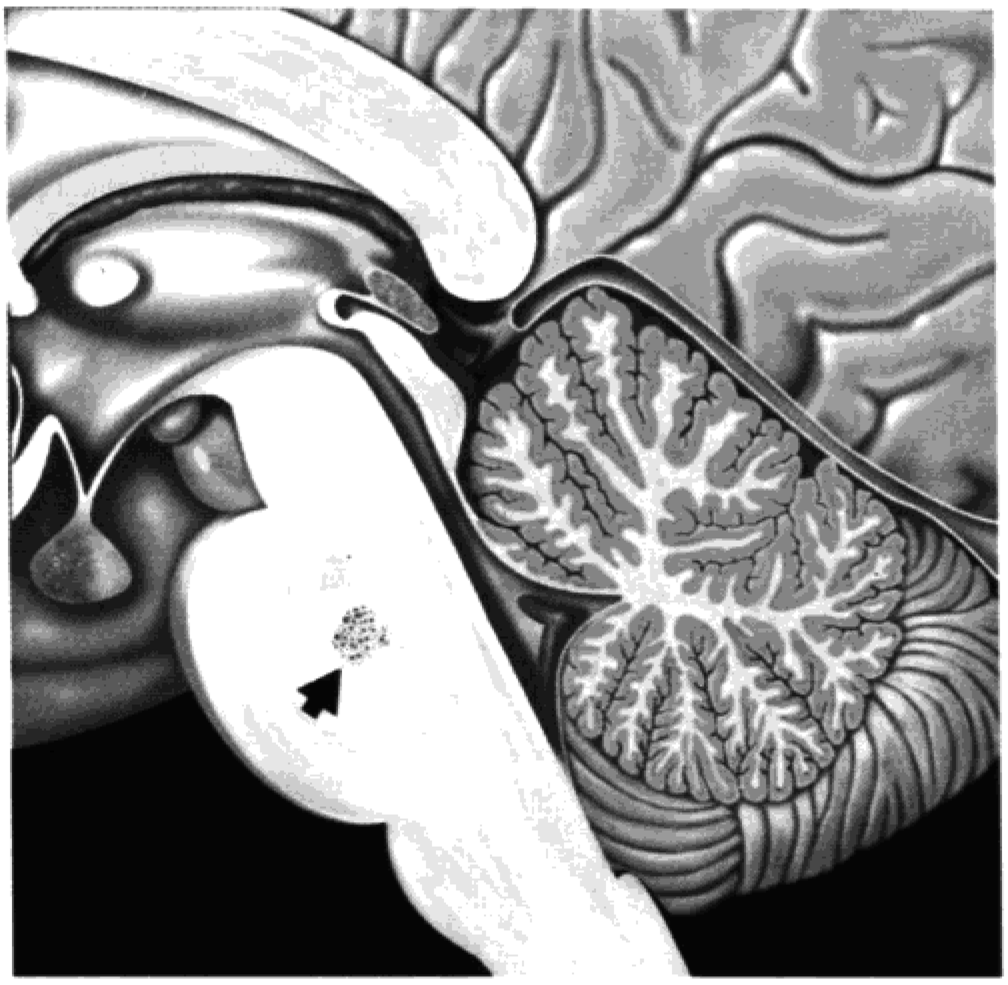
治疗及预后

- 单发静脉瘤：无需治疗（手术切除可能会导致静脉梗死）
- 组织学混杂的静脉瘤：其治疗方法的选择由合并病变决定

参考文献

1. Kilic T et al: Expression of structural proteins and angiogenic factors in cerebrovascular anomalies. Neurosurg 46: 1179-92, 2000
2. Komiyama M et al: Venous angiomas with arteriovenous shunts. Neurosurg 44: 1328-35, 1999
3. Naff NJ et al: A longitudinal study of patients with venous malformations. Neurol 50: 1709-14, 1998

毛细血管扩张症



矢状面图像显示脑桥毛细血管扩张病灶（箭头）。
注意扩张的毛细血管间有正常的脑组织。

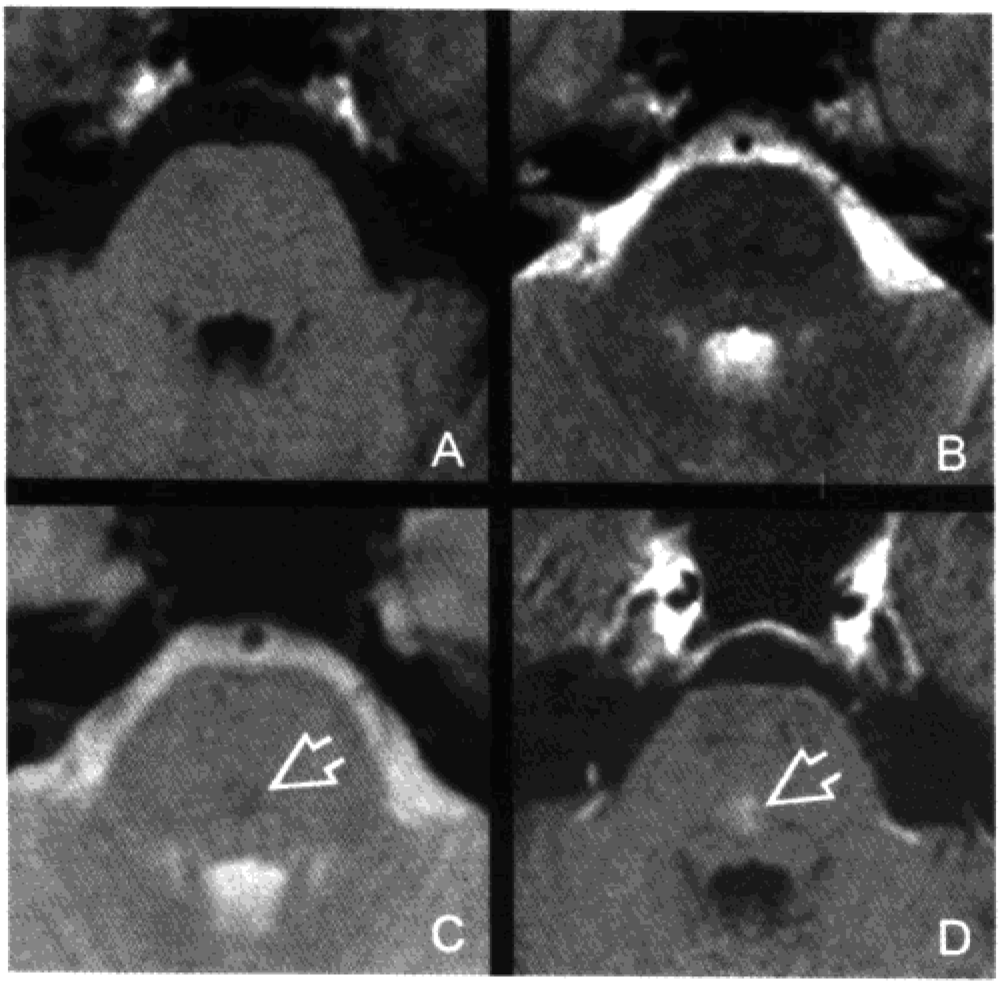
要点

- 绝大多数毛细血管扩张症是影像检查或尸检时偶然发现的
- 临床属于良性病变（除非组织学合并其他畸形，如海绵状血管瘤或静脉畸形）
- 毛细血管扩张症病灶内有正常的脑组织

影像学表现

一般特点

- 小的、边界不清的病灶
- 由扩张的毛细血管组成
- 病灶内有正常的脑组织
- 无明显出血
- 中脑、脑桥、髓质、脊髓是最好发的部位
- 最佳诊断征象：边界不清的病灶合并轻微的刷样强化



毛细血管扩张症的 MR 图像，病灶在 T1WI（A）和 T2WI（B）图像上不明显。在 T2* 图像（C）上表现为低信号，注射对比剂后可见点状、刷状强化（D）。

CT 表现

- 通常是正常的

MR 表现

- 单发病灶
  - T1WI 通常是正常的
  - 在 T2WI 和 FLAIR 图像上 50%的病灶是高信号
  - 在 T2* 图像上可以是低信号（病灶内的慢血流可以使氧合血红蛋白变成脱氧血红蛋白）
  - 小点状、线状分支血管呈轻微的点状或刷状强化
  - 多达 2/3 的病例有增粗的汇集静脉（即合并有静脉畸形）
- 也可表现为 T2WI、GRE（梯度回波）图像上的多发的低信号病灶（即黑点征）

其他影像学表现

- DSA/MRA/CTA
  - 阴性，除非合并其他畸形（如静脉畸形）

鉴别诊断

转移瘤

- 通常明显强化
- 部位（灰白质交界区，脑桥、小脑等处少见）

海绵状血管瘤

- 有液-液平面的血窦
- 邻近脑组织异常（如含铁血黄素环）
- 合并毛细血管扩张症或毛细血管静脉畸形

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 散发的毛细血管扩张症：病因不明
  - 可能是放射治疗的并发症（通常见于全脑，经常针对白血病）
- 流行病学
  - 占颅内血管畸形的15%～20%

大体病理及手术学特点

- 除非病灶较大（超过2cm）或表现为出血（由其他血管畸形造成），否则病灶不易被发现。

镜下特点

- 许多扩张但组织学正常的毛细血管
- 扩张的毛细血管通道之间是正常的脑组织
- 无并发症的毛细血管扩张症无胶质增生、出血、钙化
- 组织学可能是混杂的（最常合并的是海绵状血管瘤）
  - 引起出血

临床要点

临床表现

- 很少有症状，经常是偶然发现的
- 罕见

- 头痛
- 眩晕、耳鸣
- 脑神经功能障碍

自然病史

- 通常静止，除非组织学是混杂性的
- 病灶大小、形状无变化

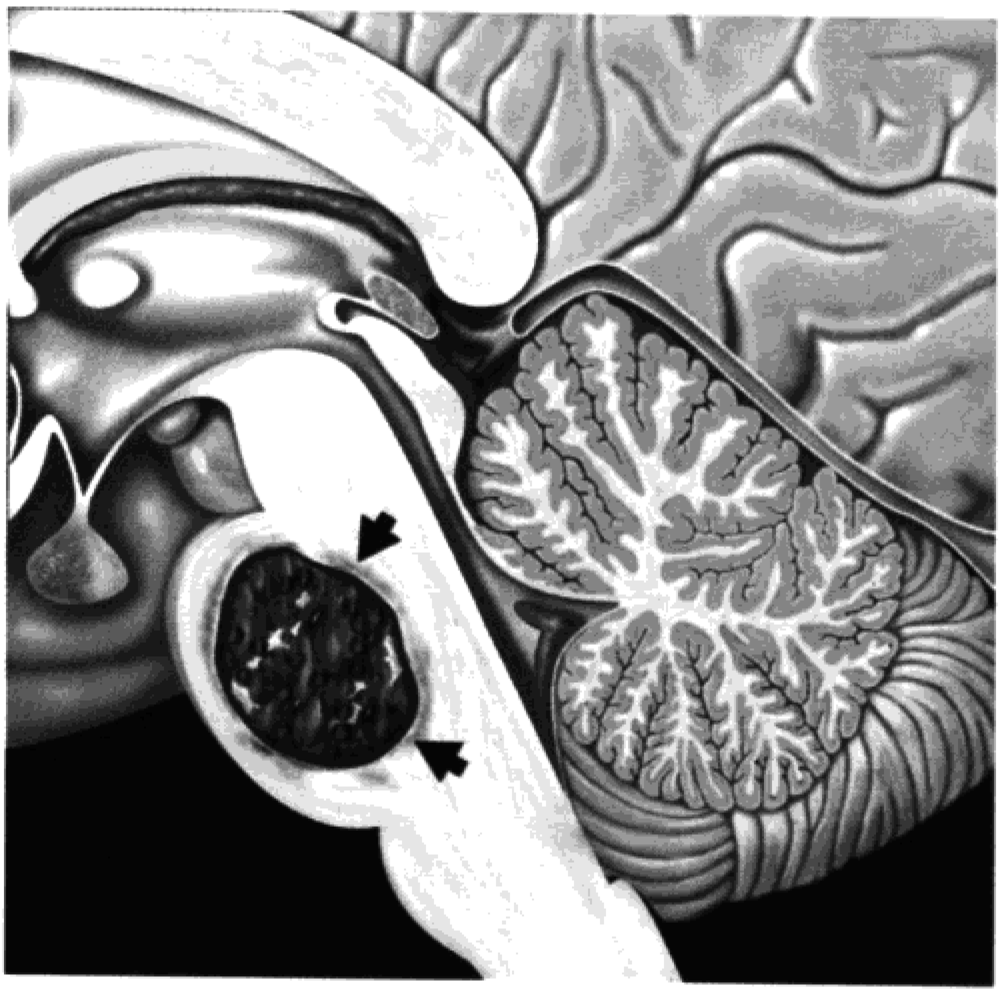
治疗及预后

- 无需治疗

参考文献

1. Castillo M et al: MR imaging and histologic features of capillary telangiectasia of the basal ganglia. AJNR 22: 1553-5, 2001
2. Kuker W et al: Presumed capillary telangiectasia of the pons. Eur Radiol 10: 945-50, 2000
3. Huddle DC et al: Clinically aggressive diffuse capillary telangiectasia of the brain stem. AJNR 20: 1674-7, 1999

海绵状畸形



矢状面图像示脑桥的典型的海绵状血管瘤，病灶由有液-液平面的血窦、不同时期的出血成分、絮状钙化等组成。病灶周边可见含铁血黄素环（箭头）。

要点

- 海绵状血管瘤（cavernous angioma，CM）不应与海绵窦的血管瘤（cavernous hemangioma）（真正的血管增生性肿瘤）混淆
- 是最常见的血管造影隐性的脑血管畸形
- 表现为动态变化过程（扩大，退化，新生成病灶）
- 家族性海绵状血管瘤发生出血、形成新病灶的发生率高

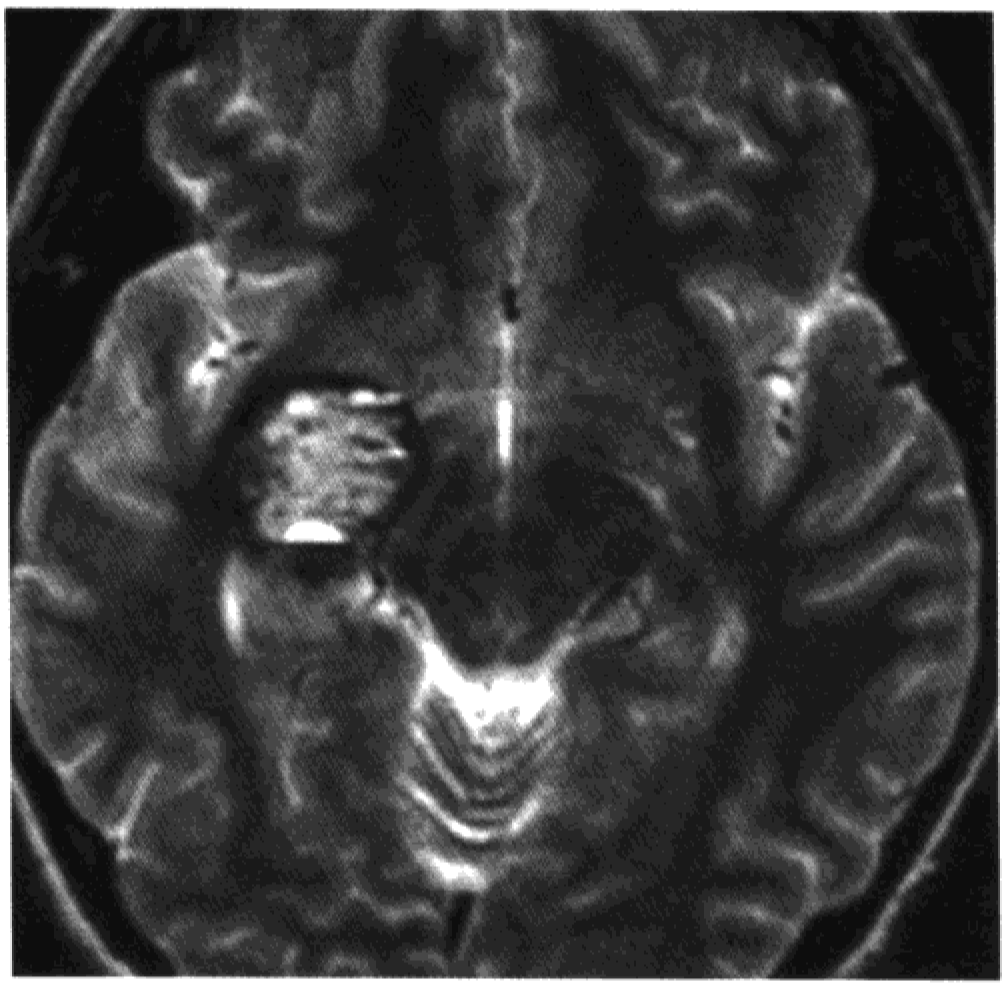
影像学表现

一般特点

- 分离的、分叶状肿物
- 出血，不同时期的出血产物
- 最佳诊断征象："爆米花"征伴完整的含铁血黄素环缘

CT 表现

- 30%～50%阴性



横轴面 T2WI 示一个海绵状血管瘤表现为典型的“爆米花”征（血窦及液-液平面），周边由完整的含铁血黄素环包裹。

- 圆形或椭圆形边界清楚的高密度病灶，通常<3cm
- 周边脑组织通常是正常的
- 无占位效应除非有近期出血
- 轻度或无强化

MR 表现

- 表现不一，取决于出血和时期
- 急性较大的出血可能掩盖海绵状血管瘤的典型特征
- 网状的“爆米花”样病变是最特征性的表现
    - 中心呈混杂信号，周边有完整的含铁血黄素环
    - 有液-液平面的血窦
    - 磁敏感效应（病灶在 T2WI 和 T2* 图像上呈“开花”样）
    - 轻度或无强化（可以显示合并的静脉畸形）
- 如果多于 3 个病灶时，梯度回波序列常常可以发现许多的低信号病灶（黑点征）

其他影像学表现

- DSA

  - 阴性（血管造影上隐匿性的血管畸形）
    - 海绵状血管瘤病灶内血流缓慢且没有动静脉分流
  - 如大量或急性出血则有无血管性占位效应
  - 有或无合并其他血管畸形（如静脉畸形）
  - 罕见：静脉聚积，对比剂染色

鉴别诊断

“爆米花”样病变

- 动静脉畸形（水肿，占位效应，通常为单一出血产物）
- 出血性肿瘤（不完整的含铁血黄素环，出血成分无序性演变，明显强化）
- 钙化性肿瘤（少突胶质细胞瘤；通常有一些强化）

多发“黑点征”

- 陈旧外伤（弥漫性轴索损伤，挫伤）
- 高血压性脑内小出血灶（有长期的高血压病史）
- 淀粉样血管病（老年、痴呆、白质疾病）
- 毛细血管扩张症（轻微笔刷样强化）

病理

概述

- 遗传学
  - 多发（家族性）海绵状血管瘤综合征
    - 常染色体显性遗传，外显率不同
    - 染色体 3，7q 突变（CCM1 上 KRIT1 突变）
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 海绵状血管瘤是不成熟的血管源性病变，伴血管内皮细胞增生和新的血管生成增加
  - VEGF，βFGF，TGFα 表达
  - 受体（如 FIK-1）上调
- 流行病学
  - 发病率约为 0.5％
  - 75％表现为单发、散发病例

  - 10%～30%为多发性、家族性
  - 男女基本相等

大体病理及手术学特点

- 边界清楚、分叶状、青紫色（桑葚状）结节
- 胶质组织组成的假包膜、脑组织含铁血黄素沉积

镜下特点

- 薄壁内皮细胞排列形成的腔
- 包埋于胶原基质内
- 不同演变时期的出血产物
- 可有或无钙化
- 不包含正常脑组织
- 组织学可以是混杂的（最常合并静脉畸形）

临床要点

临床表现

- 高峰好发年龄是 40～60 岁，但也可见于儿童
- 症状
  - 癫痫发作 50%
  - 神经功能障碍 25%（可以是进行性的）
  - 20%无症状

自然病史

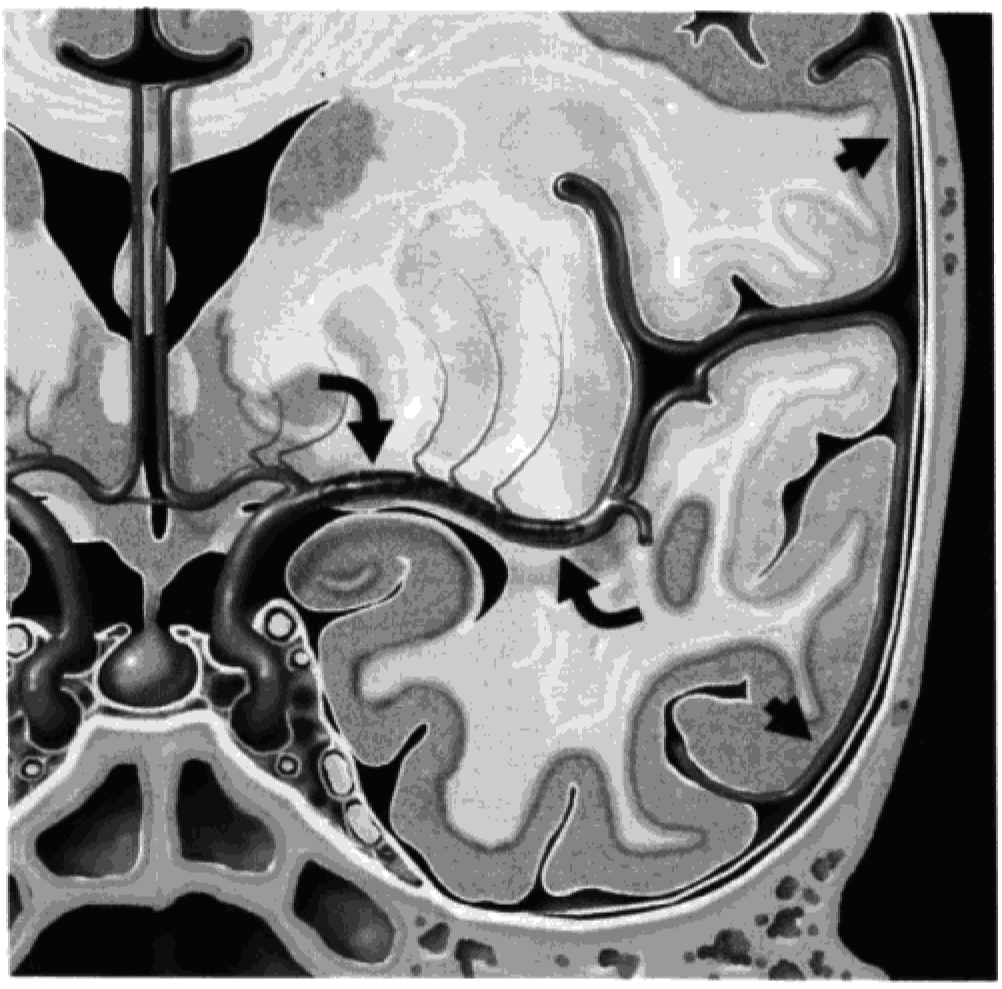
- 动态变化范围广（可以进展、退化、扩大）
- 新（de novo）病灶可以进展
- 病灶内反复出血的倾向性
  - 散发性：每年发生率 0.25%～0.7%
  - 家族性：每个病灶每年发生率约为 1%
  - 将来出血的危险因素＝以前有过出血史
  - 再出血的可能性一开始很高，2～3 年后降低

参考文献

1. Clatterbuck RE et al: The nature and fate of punctate (Type IV) cavernous malformations. Neurosurg 49: 26-32, 2001
2. Sure U et al: Endothelial proliferation, neoangiogenesis, and potential de novo generation of cerebrovascular malformations. J Neurosurg 94: 972-7, 2001
3. Brunereau L et al: Familial form of intracranial cavernous angioma. Radiol 214: 209-16, 2000

卒中和脑血管病

急性缺血性卒中



冠状图像描述超急性卒中。大脑中动脉近段可以见到新鲜的血栓（弯箭头）。可见到通过分水岭侧支反流（箭头）。注意：基底节和受累皮层变得苍白、肿胀，灰白质界限模糊。

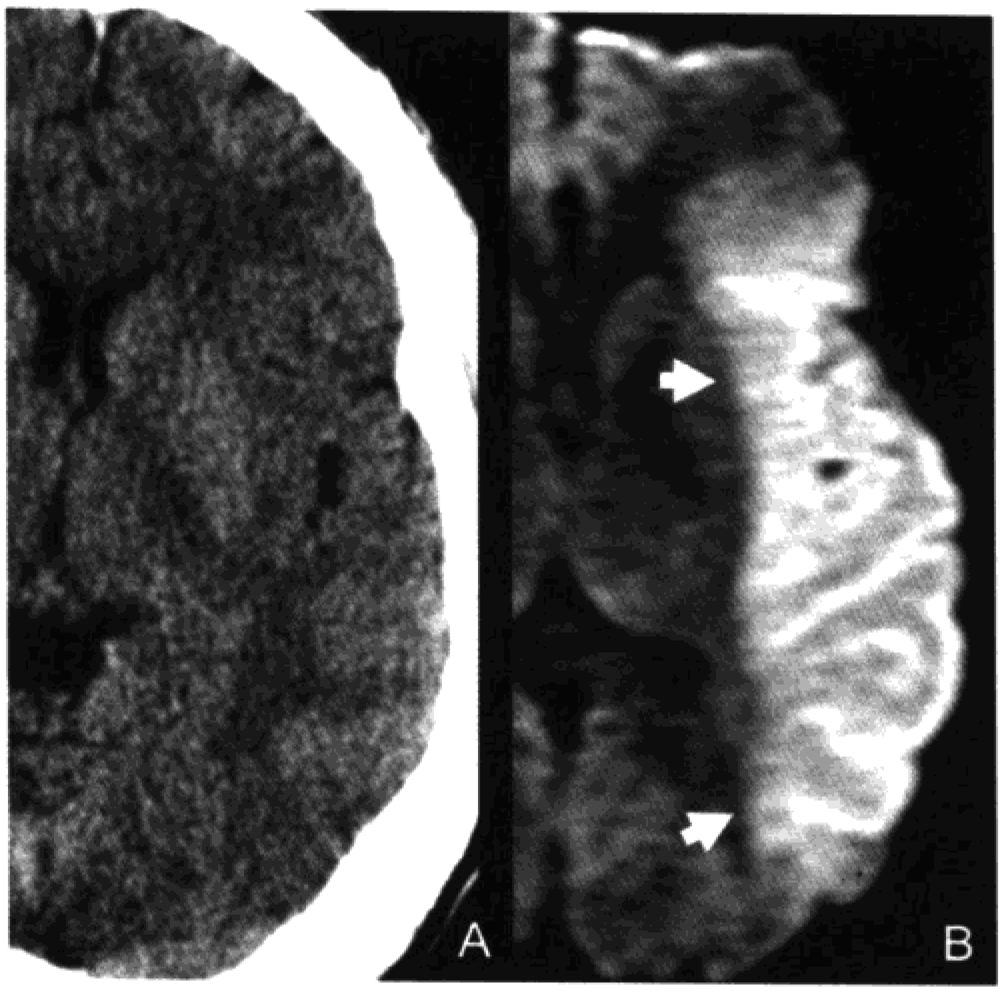
要点

- “时间就是大脑”
- 15%～20%的病例临床诊断不准确
- 影像学诊断和介入对于挽救“濒危”组织具有关键作用

影像学表现

一般特点

- 脑血管内急性血栓
- 闭塞血管供血区域的灌注下降
- 细胞毒性水肿
- 最佳诊断征象
  - CT：高密度动脉征
  - MR：DWI上高信号



（A）卒中症状出现 1 小时后病人的平扫 CT 显示正常。常规 MR 扫描亦正常，但是 DWI 成像揭示出大脑中动脉急性梗死（B，箭头）。

CT 表现（平扫 CT）

- 高密度血管
  - 35%～50%的病例可见到大脑中动脉 M1 段呈高密度影（“大脑中动脉高密度征”）
  - “点征”＝外侧裂内闭塞的大脑中动脉分支影
- 发病 3 小时内，大脑灰、白质界限消失
  - 50%～70%病例可见的细微表现
    - 豆状核模糊
    - 岛叶“带”消失
- 脑实质低密度
  - 如果初次 CT 低密度范围大于大脑中动脉供血区的 1/3，以后病变范围将很大
- 脑回肿胀，脑沟界限消失
- “出血性转化”
  - 延迟出现（缺血性卒中发生后 24～48h）
  - 可以是大片或者斑片状

  - 15%～45%病例可见于平扫 CT 上
  - 危险因素：缺血性卒中的早期 CT 征象、血栓栓塞性卒中、糖尿病、意识减退、溶栓

MR 表现

- 70%～80%的病例在常规序列
  - T1WI：早期出现皮层肿胀，灰、白质界限轻度模糊
  - T2WI：受累区域表现为高信号
  - T1WI+对比剂：血管内增强
- FLAIR
  - 其他序列表现正常时，此序列可能有异常表现（高信号）
  - 动脉内信号＝大血管闭塞的早期征象

其他影像学表现

- DSA：血管闭塞（截断、变细、新月形、车轨状），血液顺行流速减慢，分水岭侧支逆流
- 三时相灌注 CTA：缺血核心和半暗带
- TCD（经颅多普勒）：70%符合溶栓治疗指征的病人血管近端闭塞
- DWI：弥散受限（高信号），准确性提高至 95%
- ADC：中等（“有卒中危险”组织）至显著（将要梗死的脑组织）降低：血栓栓塞性梗死比分水岭梗死的 ADC 演变要更快
- 有 rCBF 图的团注跟踪 PWI：脑灌注量下降（75%病例显示范围比 DWI 显示范围大，揭示“有卒中危险”组织）

推荐的影像学检查方法

- 平扫 CT 可发现出血（例如：高血压相关的出血）
- MRI 检查（并行 FLAIR、DWI 和（或）PWI 扫描）
- DSA 检查，选择病例行溶栓治疗

鉴别诊断

高密度血管征

- 正常表现（循环血液密度稍高于脑组织）
- 高血细胞比容
- 血管壁微小钙化

- 低密度脑组织（例如，弥漫性脑水肿）使得血管密度相对较高

脑实质低密度

- 浸润性肿瘤
- 炎症（例如：脑炎）

病理

概述

- 病因-发病机理-病理生理学
  - 早期：CBF 异常
    - 严重缺血核心的 CBF < $6cm^3 \cdot 100g^{-1} \cdot min^{-1}$
    - 引起氧耗竭，能量衰竭，末端去极化，离子内环境衰竭
    - 代表最终梗死的体积
    - 缺血半暗带的 CBF 值介于 7 ～20 $cm^3 \cdot 100g^{-1} \cdot min^{-1}$之间
  - 继发变化包括兴奋毒性，SD 样去极化，离子内环境紊乱
  - 从缺血向梗死演变取决于多个因素（例如，血压波动，栓子碎片，再灌注）
  - 延迟影响：炎症，细胞凋亡
- 流行病学
  - 世界范围内第二常见的致死病因
  - 长期致残的主要病因

大体病理及手术学特点

- 大血管急性血栓形成
- 脑组织苍白，肿胀；灰、白质边界模糊不清

镜下特点

- 4h 后：神经元嗜酸性变并核固缩
- 15 ～24h：中性粒细胞浸润；胞核坏死如“嗜酸性鬼影细胞”
- 2 ～3 天：血液源性吞噬细胞出现
- 1 周：反应性星形细胞增生，毛细血管密度增加
- 结局：形成以星形细胞为边界的液体腔

临床要点

临床表现

- 随血管分布区的不同而异

自然病史

- “恶性”大脑中动脉梗死（昏迷，死亡）
    - 达卒中病人的 10%
    - 致命的脑肿胀，伴有颅内压增高

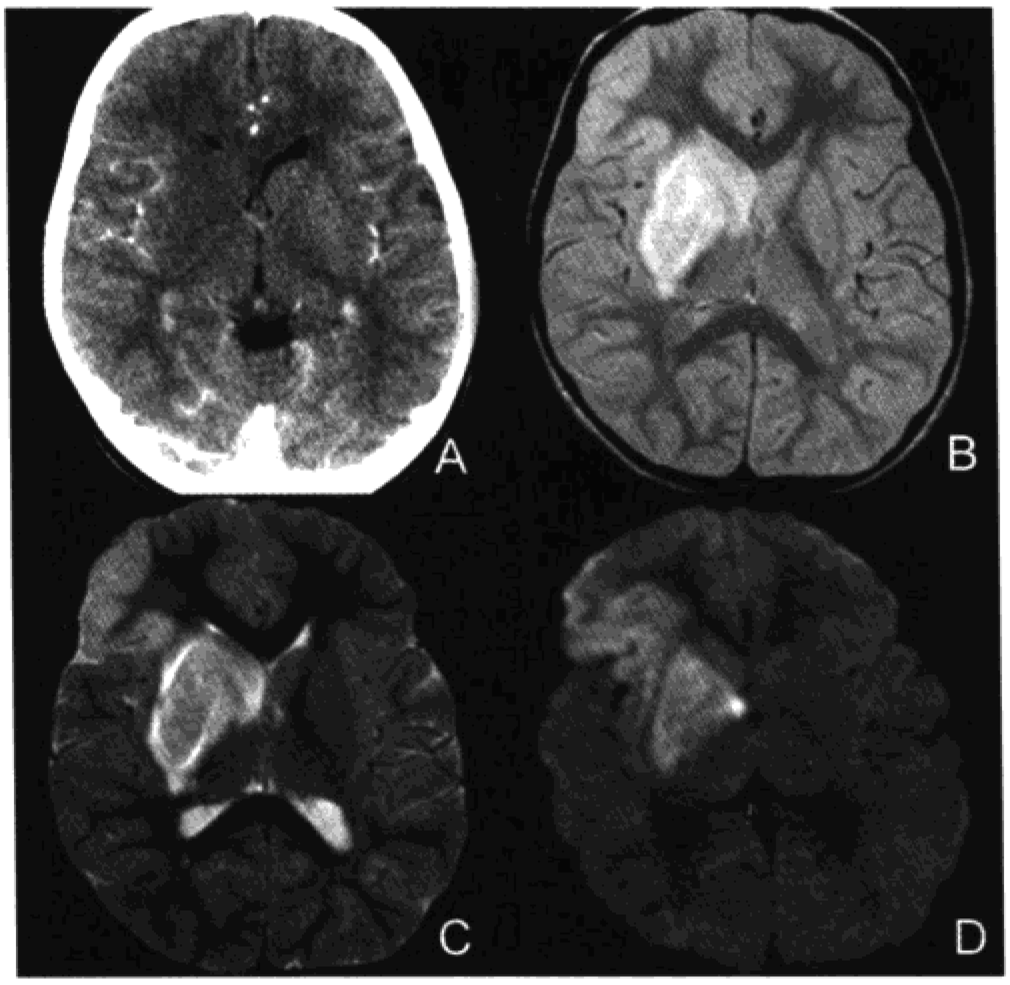
治疗及预后

- 一般情况下，如果不治疗，预后较差
- 病人选择＝决定治疗效果的最重要因素
    - 6h 以内
    - CT 扫描没有脑实质内血肿
    - 低密度范围小于大脑中动脉供血区域的 1/3

参考文献

1. Parsons MW et al: Perfusion MRI maps in hyperacute stroke. Stroke 32: 1581-7, 2001
2. Huang I-J et al: Time course of cerebral infarction in the middle cerebral artery territory: Deep watershed versus territorial subtypes on diffusion-weighted MR images. Radiol 221: 35-42, 2001
3. Gaskill-Shipley MF: Routine CT evaluation of acute stroke. Neuroimag Clin N Amer 9: 411-22, 1999

儿童/青年人卒中



水痘性血管炎患儿。(A) 增强 CT 扫描显示右侧基底节与周围白质界限消失。横轴状面质子密度加权 (B) 和 T2WI (C) 显示基底节/内囊/外囊以及右侧额叶后部皮层高信号。(D) DWI 显示弥散受限。

要点

- 儿童脑卒中的病因差异很大
- 新生儿/婴幼儿：心腔左右分流，产伤
- < 15 岁：凝血酶原状态可以引起 20%～50%的动脉缺血性卒中和 33%～99%的静脉窦血栓形成
- > 15 岁：动脉夹层、动脉粥样硬化、更“传统”的危险因素

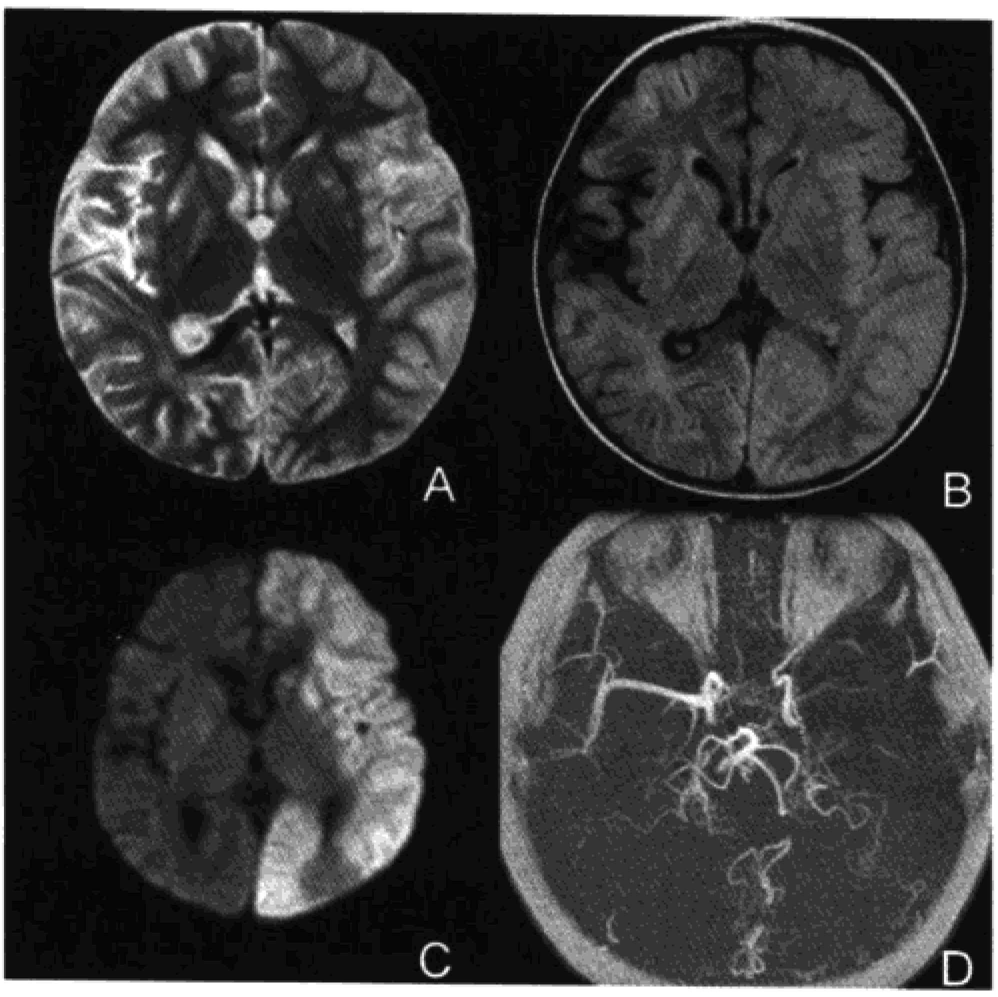
影像学表现

一般特点

- 类似成年人（见“急性卒中”）

CT 表现

- 类似成年人（见“急性卒中”）
- 寻找卒中的病因学线索



儿童特发性进行性动脉病的横轴 T2WI（A）和 FLAIR（B）显示右侧大脑半球萎缩，基底节腔隙灶和左侧皮层水肿。（C）DWI 显示弥散受限。（D）MRA 显示闭塞的左侧颈内动脉床突上段和脑基底侧支循环（“烟雾病”血管）。

- 基底节钙化（MELAS 型线粒体脑肌病，颅脑放射性损伤）
- 血管异常（检查颈动脉管的存在/大小）
- 已存在的脑萎缩（系统性红斑狼疮，其他胶原蛋白性血管病）
- 基底节强化“点征”（“烟雾病”侧支循环）

MR 表现

- 类似成年人（见“急性卒中”）
- 寻找卒中的病因学线索
  - 神经皮肤病变的特征（例如，神经纤维瘤病 I 型）
  - 中线结构畸形
  - 代谢性疾病（例如，MELAS 型线粒体脑肌病，Leigh 病）

其他影像学表现

- DWI：急性期水弥散能力受限＋慢性改变（新的卒中病灶叠加在旧的病灶上，如镰状细胞性贫血、烟雾病）

推荐的影像学检查方法

- 增强CT扫描筛查可以为下列情况提供早期线索
  - 正常脑组织灌注与缺血组织"隐退"
  - Willis环的通畅情况
  - 静脉窦闭塞存在与否
- MR/MRA/MRV
- DWI

鉴别诊断

儿童急性偏瘫的非缺血性病因

- Todd瘫
- 急性播散性脑脊髓炎

"新近被注意到的"偏瘫

- 围生期梗死
- 先天性异常（例如，脑裂畸形）
- 警惕
  - 偏身轻瘫有时只在儿童有意识地行走或使用双手的时候才被注意到
  - 在9～18个月之间，脑畸形/围生期卒中看起来可能像是"急性"起病

病理

概述

- 病因-发病机理-病理生理学（多因素）
  - 心因性（栓塞，瓣膜异常，左心房黏液瘤）
  - 先天凝血酶原疾病
    - C蛋白激活受阻
    - 抗凝血酶、S或C蛋白缺陷
    - V-Leiden因子，抗心肌磷脂/抗磷脂抗体，狼疮抗凝剂等出现
  - 后天性凝血酶原疾病
    - 高脂血症，红细胞增多症，铁缺乏性贫血，血小板疾病，

白血病，与化疗有关的疾病
- 其他遗传性功能障碍
  - 颅底结构异常伴有颈动脉管缺如（例如，Morning-glory 综合征伴有组织缺损、血管病、垂体功能异常、蝶咽部脑膨出）
  - 神经皮肤综合征：NF-1 型，Tourette 综合征
  - 血管病：CADASIL，CARASIL，镰状细胞性贫血
  - 代谢性障碍：MELAS 型线粒体脑肌病，高半胱氨酸尿，过早老化（早老症）
- 其他后天获得性功能障碍
  - 偏头痛，动脉夹层
  - 非意外损伤
  - 血管病：水痘、孤立性中枢神经系统脉管炎、全身性脉管炎（Kawasaki 病、Takayasu 病、结节性多动脉炎、Behçet 病）、烟雾现象（特发性或继发性）
  - 任何进展性血管病均出现烟雾样放射学表现
  - 少年/青年：还包括服用毒品和口服避孕药所致者
  - 青年：还包括动脉栓子、吸烟和糖尿病所致者

分期或分级标准

- 烟雾病 1～6
  - 1＝颈内动脉远端狭窄
  - 2～5＝基底节侧支循环开放后又闭塞
  - 6＝依赖穿过硬脑膜的侧支循环

临床要点

临床表现

- 婴幼儿
  - 癫痫
  - 进食差，发育迟缓
- 年龄较大的儿童：取决于病变大小，血管供血区的分布

治疗及预后

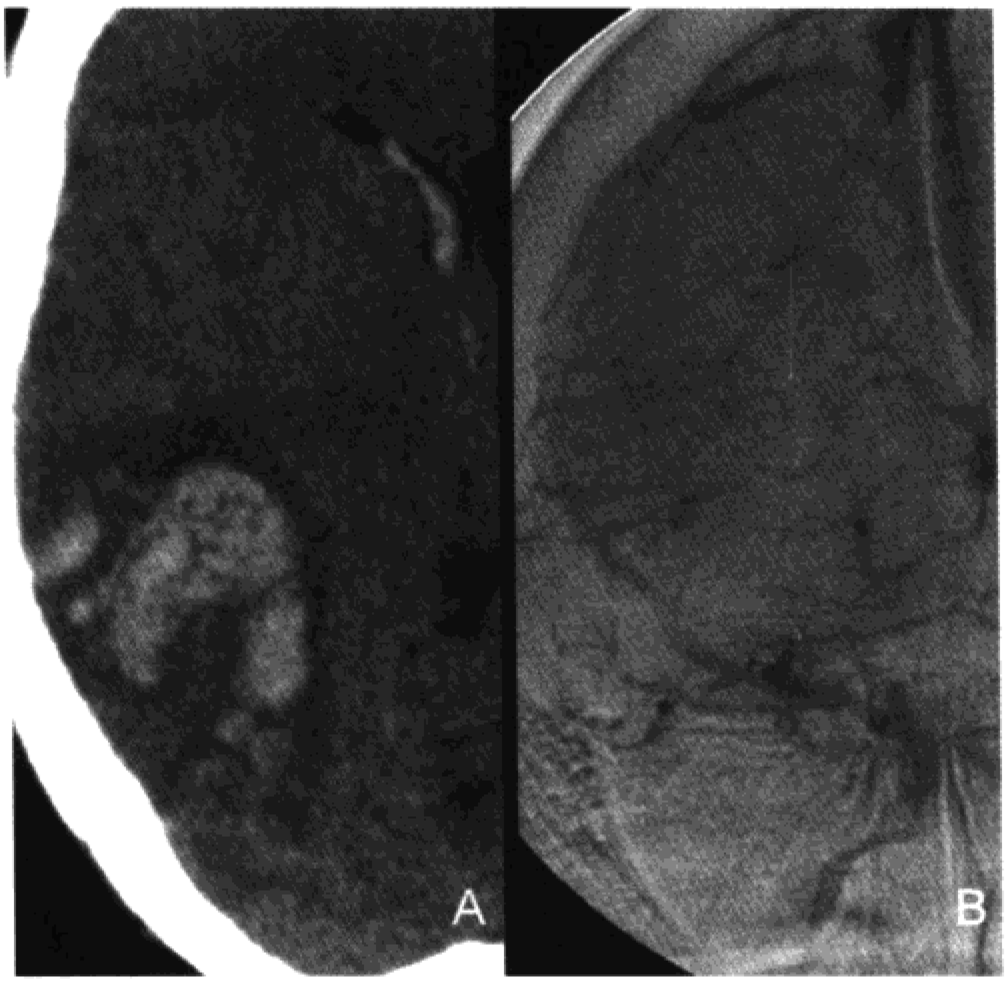
- 针对病因治疗

- 抗凝治疗（阿司匹林/肝素/华法林钠）
- 免疫抑制剂治疗（自身免疫者）
- 症状性烟雾病（synangiosis?）

参考文献

1. Chan AK, deVeber G. Prothrombotic disorders and ischemic stroke in children. Semin Pediatr Neurol 7: 301-8, 2000
2. Williams LS et al: Subtypes of ischemic stroke in children and young adults. Neurology 49: 1541-5, 1997
3. Giroud M et al: Stroke in children under 16 years of age. Clinical and etiological difference with adults. Acta Neurol Scand 96: 401-6, 1997

原发性脑出血



(A) 一例卒中样症状的青年女病人平扫 CT 显示，顶叶皮层/皮层下片状出血。(B) 前后位 DSA 的静脉相显示右侧横窦闭塞，静脉性梗死。

要点

- 15%～20%的急性“卒中”由非外伤性的原发性脑出血 (pICH) 引发
- 高血压、大脑淀粉样血管病 (CAA)、凝血障碍性疾病是老年人 pICH 最常见的原因
- < 45 岁的病人通常有潜在的血管病变，例如动脉瘤、脑血管畸形 (CVM) 和静脉闭塞

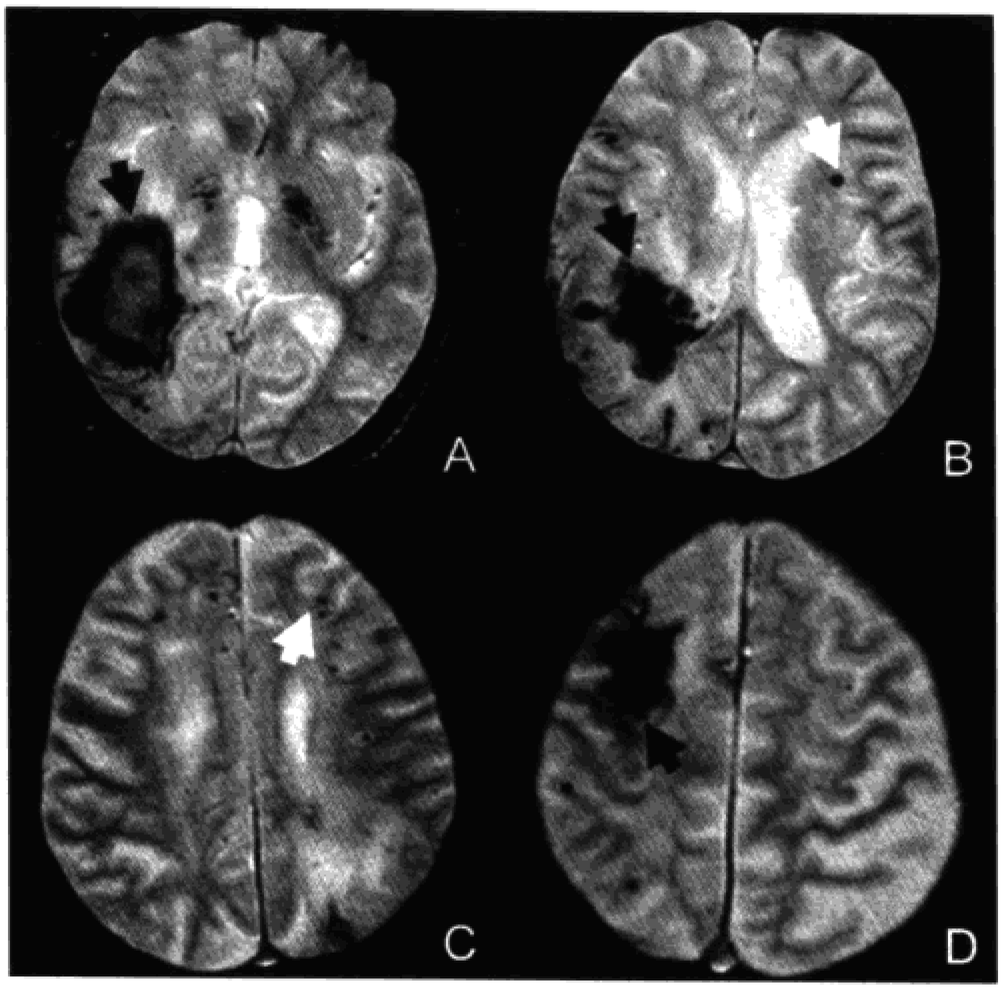
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象
  - 高血压病人出现脑深部（基底节）血肿
  - CAA，CVM 和静脉闭塞病人出现脑叶/皮层下血肿

CT 表现

- 圆形/椭圆形脑实质块影



（A～D）一例血压正常、精神异常的老年病人，其梯度回波扫描图像显示两个脑叶出血（黑箭头），其他部位多个小的“黑点”（白箭头），出现广泛的白质病变，为淀粉样血管病。

- 急性颅内出血（ICH）通常为高密度
- 如果出血迅速并伴有凝血功能障碍，可以是等/高密度混杂
- 血肿周围低密度（水肿）

• 基底节出血可以破溃进入侧脑室

MR 表现

• 信号强度与许多因素有关，包括
  - 脉冲序列
  - 翻转角
  - 磁敏感效应（血红蛋白脱氧合作用）
  - 红细胞状态（溶解或者完整）

• 超急性期血肿（< 6 小时）
  - 中心部分（含氧血肿）：T2WI 或 T2* 上为不均匀的等/高信号
  - 外围部分（脱氧合血红蛋白，血凝块-组织界面）：T2WI 或 T2* 上为低信号

周边（血管源性水肿）：T1WI 上为低信号，T2WI 上为高信号

- 其他部位有/无先前出血的证据

  接近 1/3 的病例在 T2* 上可见低信号灶

其他影像学表现

- DWI：低信号或者低/高信号混杂（早期血肿）
- ADC 值：显著降低（早期血肿）
- DSA：也许在早期阶段不能显示血管畸形
- PET：可能有助于鉴别肿瘤性和非肿瘤性血肿

推荐的影像学检查方法

- 平扫 CT：如有血肿或病史具有高血压的典型特征，停止检查
- 如果血肿表现不典型或者病史不明确，则行对比剂增强 MR 扫描（并行 GRE 序列扫描以发现并存的微小出血）
- 如果怀疑先天性血管畸形（CVM）内血栓形成时，行 DSA 检查

鉴别诊断

高血压和 CAA（见“大脑淀粉样血管病”）

- 均见于老年病人
- 均可以有先前出血的证据
- 高血压通常为深部核团出血，而淀粉样血管病则为脑叶出血
- 淀粉样血管病病人通常＞70 岁，血压正常、精神异常

高血压出血和肿瘤出血、血管畸形

- 青年病人中高血压少见，除非为滥用药物者（例如，可卡因）
- 肿瘤出血造成的功能障碍通常有一个演变过程，以及局灶性对比剂增强。

皮层静脉血栓形成

- 邻近的硬膜窦通常（但不总是）引起栓塞

病理

概述

- 病因-发病机理-病理生理学

- 老年病人
    - 基底节核团出血＝高血压
    - 脑叶出血＝淀粉样血管病
    - 肿瘤出血（2%～14%的“自发性”出血）
    - 凝血病
    - 静脉闭塞、血管畸形、动脉瘤
- 青年病人
    - 脑叶出血＝脑血管畸形
    - 其他：滥用药物、脉管炎、静脉血栓形成

- 流行病学
    - 占急性“卒中”的15%～20%

大体病理及手术学特点

- 急性基底节/脑叶血肿

镜下特点

- 淀粉样血管病和高血压常并存微血管病变

分期或分级标准

- 与30天死亡率相关的颅内出血临床评分
    - 入院时的格拉斯哥昏迷量表评分
    - 年龄＞80岁、颅内血肿的体积
    - 幕下出血
    - 有脑室内出血（IVH）

临床要点

临床表现

- ＞50%的原发性颅内出血病人没有高血压
- 90%的复发原发性颅内出血病人为高血压

自然病史

- 血肿增大通常在最初的24～48h
    - 危险因素＝酒精、纤维蛋白原含量低、凝血病、血肿形态不规则、意识混乱
- 30%的病人在1年内会再次出血

治疗及预后

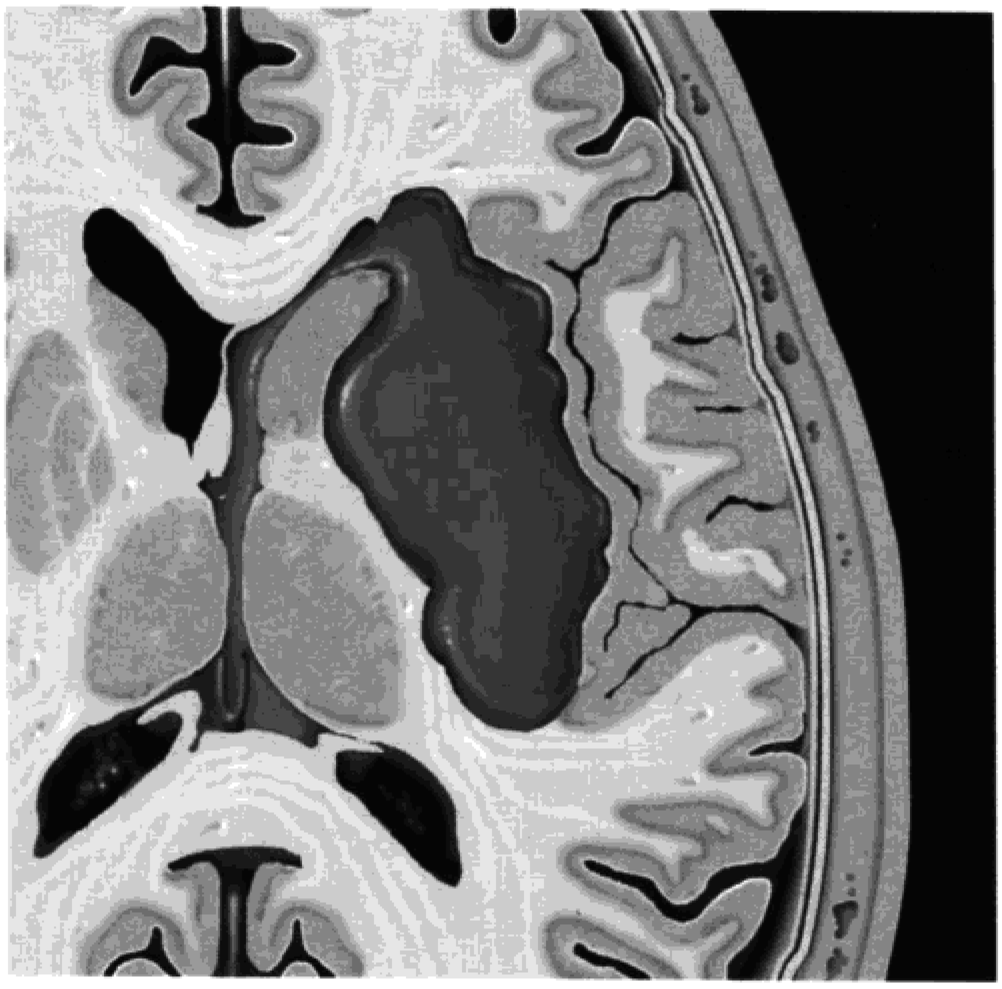
- 第一个月的死亡率为30%～55%

- 手术清除血肿的效果有待证实
- 病人预后较差，大部分存活者遗留明显的功能障碍

参考文献

1. Wiesmann M et al: Detection of hyperacute parenchymal hemorrhage of the brain using echo-planar T2*-weighted and diffusion-weighted MRI. Eur. Radiol 11: 849-53, 2001
2. Linfante I et al: MRI features of intracerebral hemorrhage within 2 hours from symptom onset. Stroke 30: 2263-7, 1999
3. Offenbacher H et al: MR of cerebral abnormalities concomitant with primary intracerebral hematomas. JNR 17: 573-8, 1996

高血压脑出血



横轴图像描述了高血压基底节脑出血并破入侧脑室的情况。血肿中心为外侧壳核/外囊。

要点

- 高血压是 45～ 70 岁之间自发性颅内出血的最常见原因
- 基底节出血是最典型的模式
- 慢性高血压在 T2WI、T2* 图像上可见多灶性“黑点”

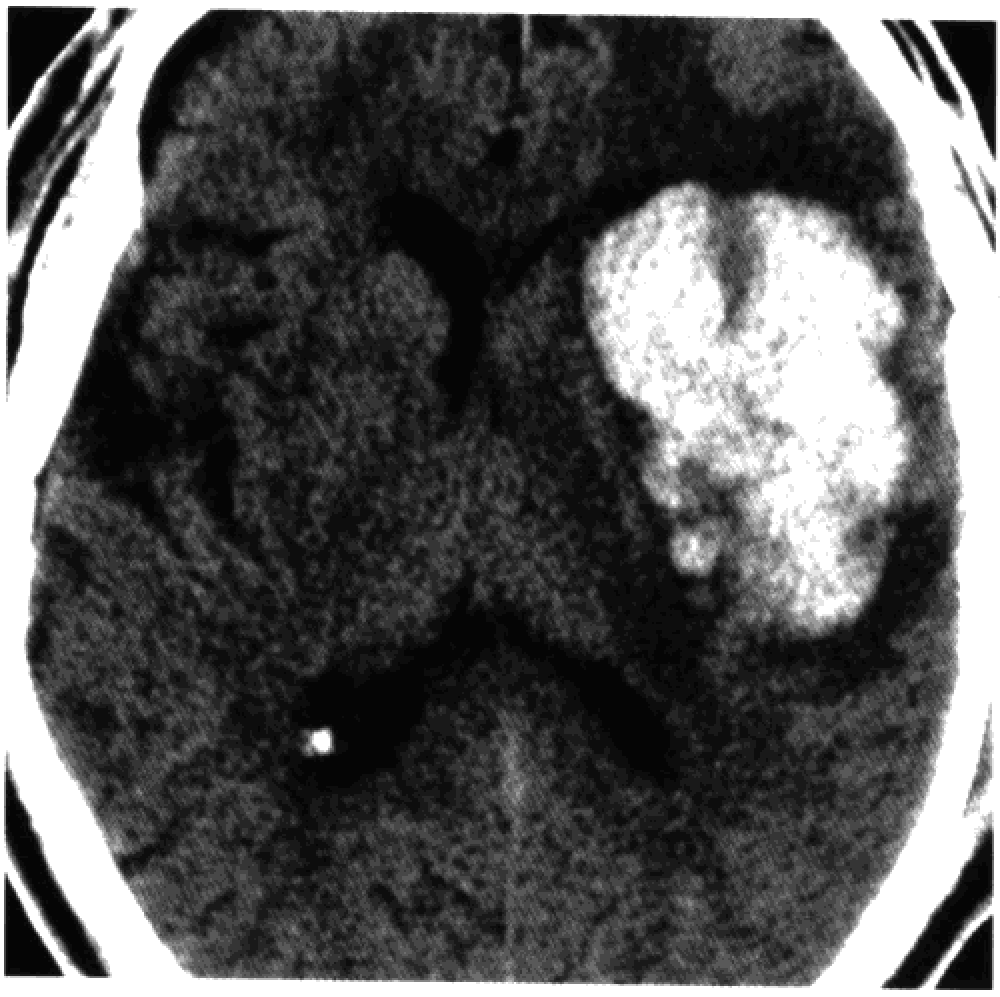
影像学表现

一般特点

- 高血压脑出血可见两种不同的模式
  - 急性局灶性血肿
  - 多灶性亚急性/慢性“微出血点”
  - 最佳诊断征象：高血压病人壳核处血肿

CT 表现

- 椭圆形高密度块影
  - 最常见部位＝壳核与岛叶皮层之间
  - 其他部位＝丘脑、脑干



一老年病人平扫 CT 显示高血压脑出血的典型部位、形态。血压为 120/180mmHg。

- 如果有凝血障碍和活动出血，则为混合密度
- 其他表现：脑积水、脑室出血、脑疝

MR 表现

- 见“原发性颅内出血”
- 对比剂外渗＝活动性出血、血肿增大
- T2* 上多灶性低信号病变
  - 常见于长期高血压
  - 亦见于淀粉样血管病

其他影像学表现

- DSA/CTA
  - 如果具有高血压和基底节出血，几乎总是正常表现
  - 可以显示无血管性的占位效应

推荐的影像学检查方法

- 平扫 CT
- 如果是老年高血压病人，血肿表现为典型特征，则停止检查
- 如果没有明确的出血原因，或者血肿特征不典型，考虑行 MR（包括对比剂增强序列和 T2* 序列）以及 MRA 检查

- 如果 MR 显示并存的多灶性“黑点”，则停止检查
- 如果 MR 显示非典型的血肿形态，行 CTA 检查
- 如果 CTA 不能得出结论，考虑行 DSA 检查

鉴别诊断

基底节出血

- 血管畸形（青年病人）
- 肿瘤性出血（通常为混杂信号，有对比剂增强）
- 其他：凝血障碍性疾病、滥用药物

脑叶出血

- 淀粉样血管病（老年病人，精神异常，血压正常，极少累及深部皮层下核团）
- 血栓形成的动静脉畸形或者硬膜动静脉分流（青年病人血管造影上见血流淤滞和早期引流静脉）
- 皮层静脉血栓形成〔常常（但不总是）出现并存的硬膜窦血栓形成〕

多灶性“黑点”

- 出血性弥慢性轴索损伤
- 多发海绵状血管瘤/毛细血管畸形
- 淀粉样血管病

病理

概述

- 一般病理特点（部位）
    - 纹状体囊（壳核/外囊）占 60%～65%
    - 丘脑占 15%～25%
    - 脑桥、小脑占 10%
    - 脑叶占 5%～15%
    - 多灶性“微出血”占 1%～5%
- 病因-发病机理
    - “出血球”（穿支动脉瘤）
    - 慢性高血压伴有动脉粥样硬化、纤维蛋白样坏死、血管壁

突然破裂、有/无假性动脉瘤形成
   - 注意：10%～15%自发性颅内出血的高血压病人还有动脉瘤或者动静脉畸形
- 流行病学
   - 50%的原发性颅内出血为高血压性出血

大体病理及手术学特点

- 较大的基底节血肿、有/无脑室内出血
- 常见镰下疝、脑积水
- 常见并存的慢性小出血灶和缺血性病灶

镜下特点

- 纤维小球（纤维化的粟粒状动脉瘤）
- 严重的动脉硬化伴有玻璃样变、假性动脉瘤（缺少血管壁中层/内弹力层）

临床要点

临床表现

- 较大的颅内出血引起感觉运动功能受损和意识障碍
- 血压的季节和昼夜变化使得颅内出血在寒冷季节的发病率较高

自然病史

- 出血可以持续到症状突发后的6h
- 神经病学症状的恶化通常发生在48h以内
   - 血肿增大
   - 水肿
   - 脑积水出现
   - 脑疝综合征
- 5%～10%的高血压脑出血病例会再次出血，通常在其他部位

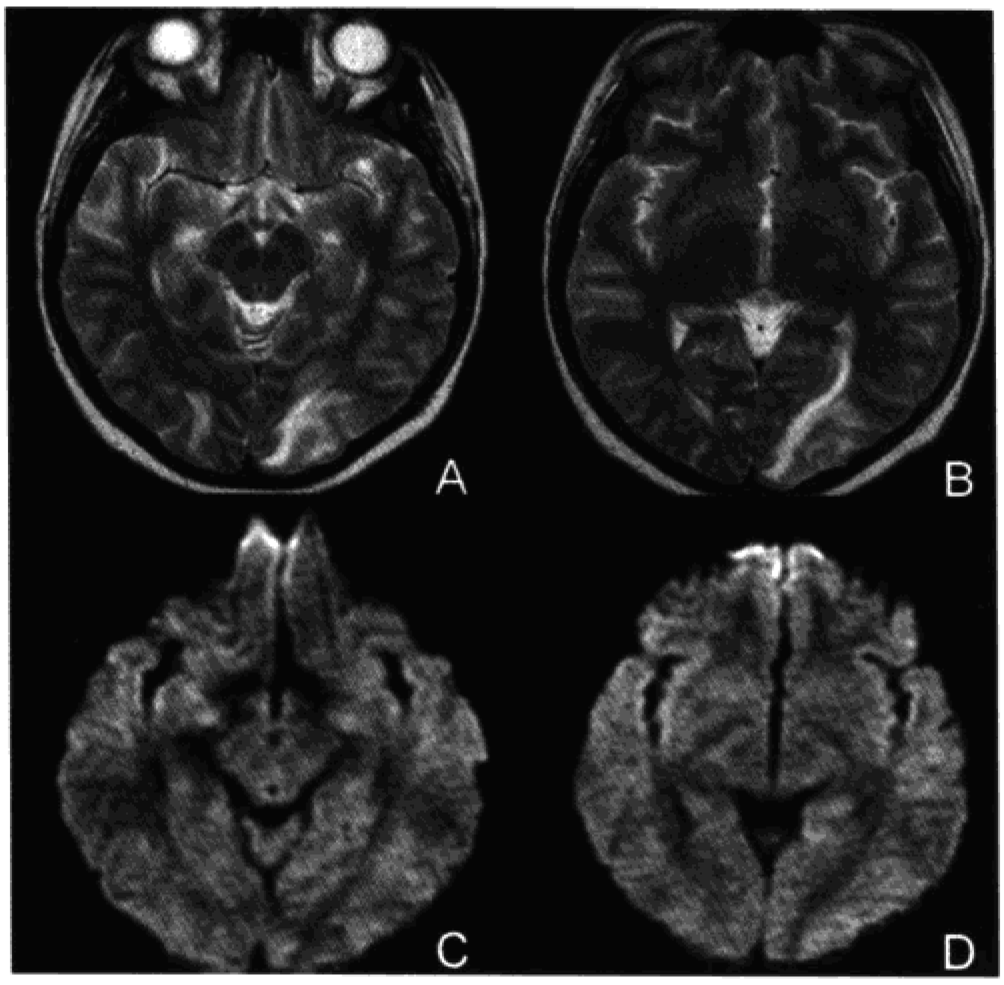
治疗及预后

- 预后与颅内出血的部位和大小有关
- 80%的死亡病例为较大的出血伴有脑室内出血
- 1/3的幸存者遗留严重的功能障碍
- 立体定向血肿清除可能有助于改善预后

参考文献

1. Chung C-S et al: Striatocapsular haemorrhage. Brain 123: 1850-62, 2000
2. Broderick JP et al: Guidelines for the management of spontaneous intracerebral hemorrhage. Stroke 30: 905-15, 1999
3. Tanaka A et al: Small chronic hemorrhages and ischemic lesions in association with spontaneous intracerebral hematomas. Stroke 30: 1637-42, 1999

高血压脑病



急性严重高血压病人的横轴 T2WI 图像（A，B）显示双侧枕极高信号（左侧＞右侧）。（C，D）DWI 显示没有水的弥散能力受限，提示没有缺血出现。血压正常后，病灶消退。

要点

- 同义词：后部可逆性脑病综合征（PRES），可逆性后部脑白质脑病综合征（RPLS）
- 病因多样（严重高血压、免疫抑制剂等）
- 病因学：伴有 BBB 破坏和血管源性水肿的自体调节破坏
- 具有血压正常后，病灶可逆的典型特征

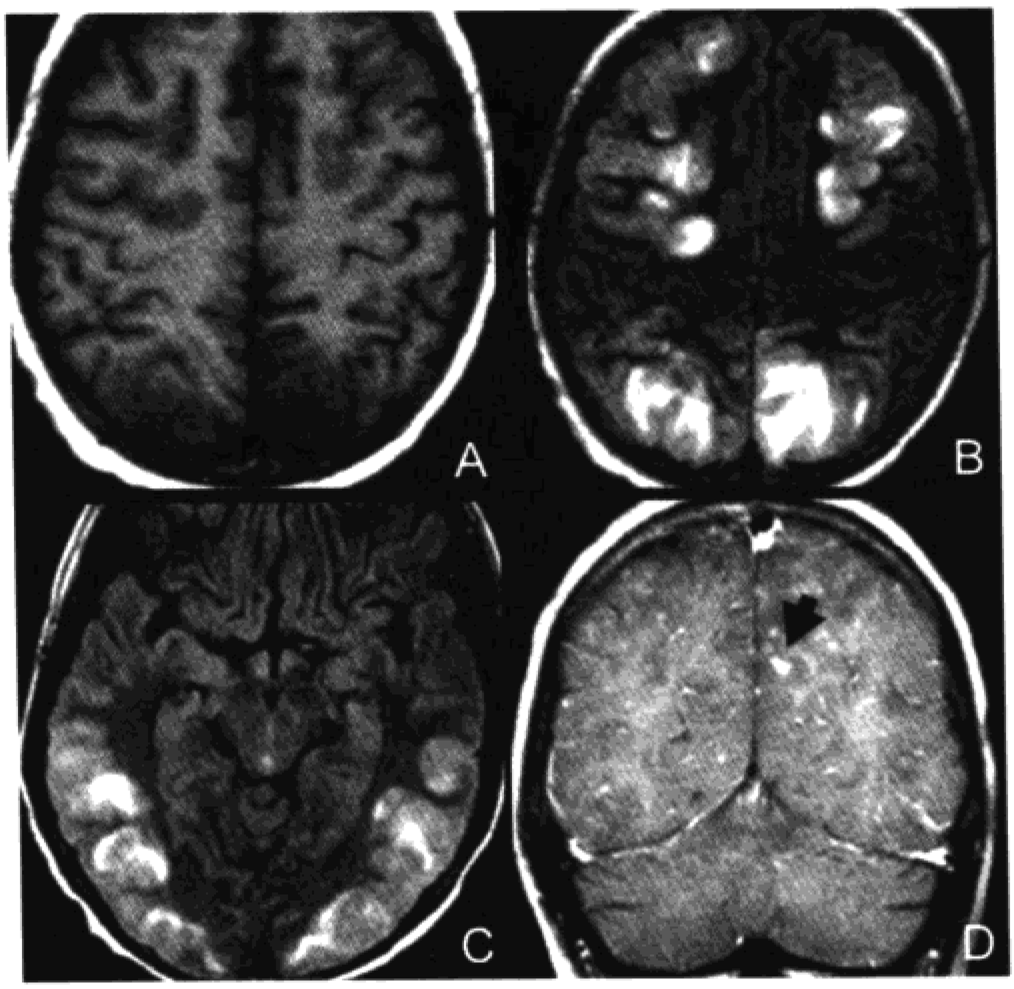
影像学表现

一般特点

- 皮层/皮层下水肿，好发于后循环（枕叶，顶叶）
- 最佳诊断征象：病人具有急性高血压病史，大脑后动脉供血区片状病变

CT 表现

- 平扫 CT：双侧枕叶、顶叶对称性低密度区，有时累及基底节区



一例恶性高血压性脑病病人的扫描结果显示分水岭和大脑后动脉供血区的明显异常。图示 T1WI（A），FLAIR（B，C）和注射对比剂后冠状 T1WI。注意片状的病灶强化（D，箭头）。

- 增强 CT：可以有轻度片状/点状增强

MR 表现

- 皮层/皮层下病变（T1WI 为低信号，T2WI 为高信号）
- FLAIR
  - 95%的病例有皮层病变（高信号）
  - 有/无基底节对称性病变
- 复杂/严重病例可能有斑点状出血和片状增强
- 少见病例
  - 广泛的脑干高信号病变
  - 全脑的白质水肿

其他影像学表现

- DWI：正常白质通常为等信号（偶尔可能为低信号）
- ADC 值：显著增高

推荐的影像学检查方法

- 对比剂增强 MR 和 DWI 扫描

- 血压正常后，重复检查

鉴别诊断

急性脑缺血

- 临床病史（高血压、症状发作的时间）很重要
- DWI 通常为高信号

短暂性脑充血

- 发作期/发作期后
- 慢性硬膜下出血的快速压缩
- 颈动脉内膜剥脱术后的过度灌注综合征

脑桥脑病（脑桥可逆性水肿）

- 脑桥胶质瘤
- 脑干缺血/梗死

在免疫抑制的情况下，RPLS 与

- 进行性多灶性白质脑病
- 脱髓鞘性病变
- 大脑胶质瘤病

病理

概述

- 病因-发病机理-病理生理学
  - 急性高血压＋血管内皮损伤
  - 不是细胞毒性水肿（缺血/梗死罕见）
  - 是"自体调节过荷"所致的血管源性水肿
    - 小动脉扩张伴脑过度灌注
    - 流体静力性渗漏（液体和大分子通过小动脉和毛细血管壁外渗、漏出）
    - 组织液在皮层、皮层下白质的聚积
    - 大脑后循环被稀疏的交感神经支配（偏好发生于顶叶，枕叶）
  - 特殊原因
    - 惊厥/先兆惊厥

- 严重高血压
- 环孢霉素中毒
- 尿毒症性脑病

大体病理及手术学特点

- 常见特征
  - 皮层/皮层下水肿
  - 有/无顶叶、枕叶斑点状出血
- 少见特征：病变位于基底节、小脑、脑干和额叶前部

镜下特点

- 高血压被纠正后，通常不残留其他异常
- 严重病例的尸检结果显示微血管纤维蛋白样坏死和缺血性微梗死灶
- 慢性高血压可引起大脑小动脉壁增厚以及胶原蛋白、层粘连蛋白和纤维粘连蛋白沉积

临床要点

临床表现

- 头痛、恶心、呕吐、癫痫、视觉障碍和精神状态改变
- 急性或亚急性全身性高血压
- 某些病人，尤其是儿童，血压甚至可能正常或者仅仅轻度升高

自然病史

- 可能危及生命
- 血压恢复正常后，绝大多数病人可以完全康复
- 罕见永久性的梗死

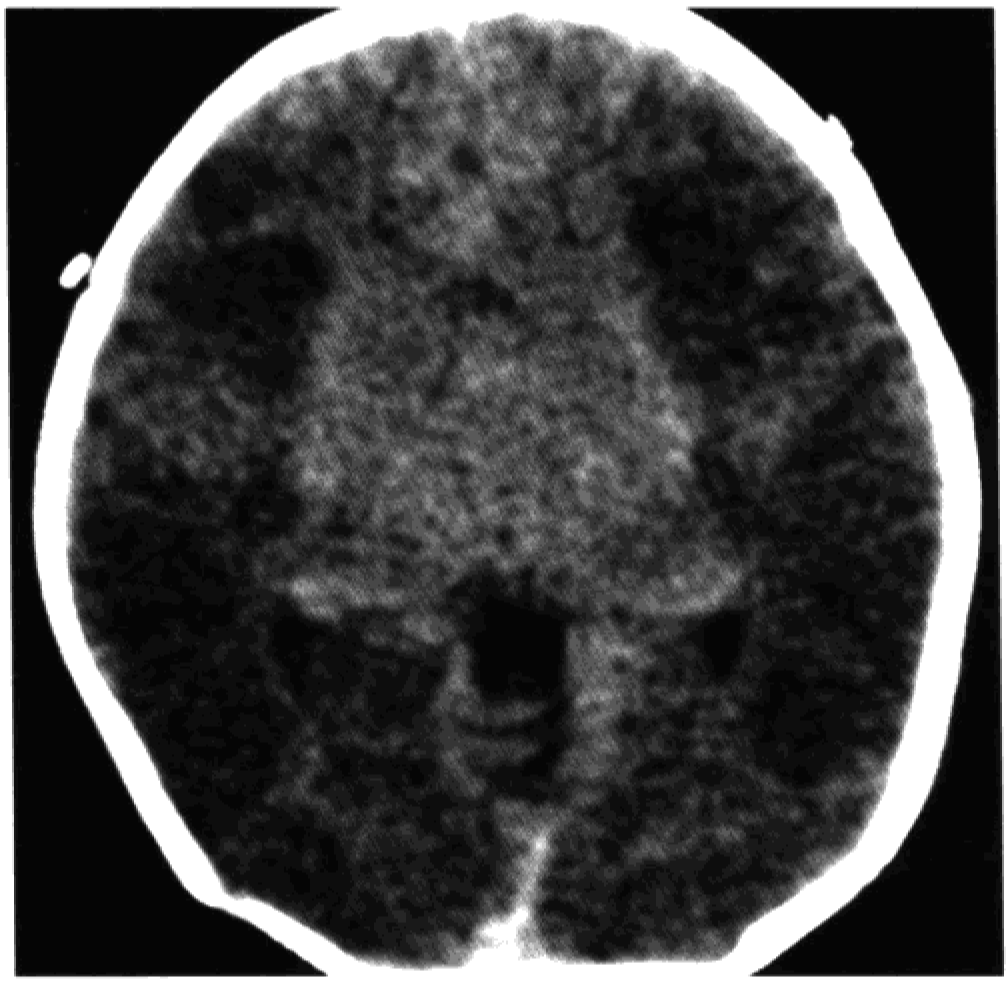
治疗及预后

- 及时的识别和治疗高血压可以有良好的预后

参考文献

1. Mukherjee P et al: Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome: Evaluation with diffusion-tensor MR imaging. Radiol 219: 756-65, 2001
2. Provenzale JM et al: Quantitative assessment of diffusion abnormalities in posterior reversible encephalopathy syndrome. AJNR 22: 1455-61, 2001
3. Port JD et al: Reversible intracerebral pathologic entities mediated by vascular autoregulatory dysfunction. Radiographics 18: 353-67, 1998

缺血缺氧性脑病



一例急性部分性窒息新生儿的平扫 CT 显示，双侧弥漫性皮层/皮层下低密度，基底节和丘脑相对未受累。

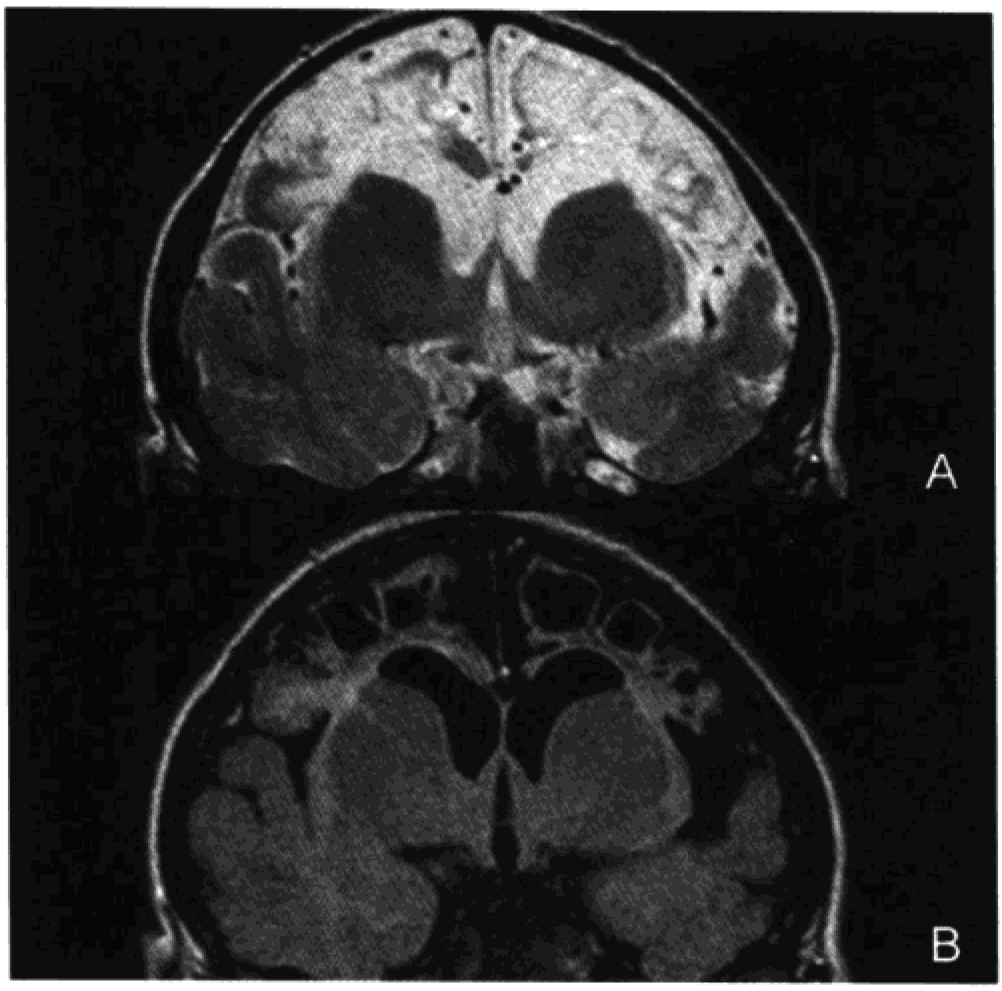
要点

- 表现因下列因素而异
  - 孕龄、脉管系统的成熟程度
  - 慢性还是急性缺血
  - 部分的（常见）还是深度的（罕见）缺氧

影像学表现

一般特点

- 部分性缺血（轻度/中度 CBF 降低）
  - 主要累及皮层/皮层下脑实质（矢状窦旁的“边界区域”）
  - 基底节、脑干/小脑相对不受累
- 深度缺血（CBF 严重降低或者无）
  - 累及高代谢需求的区域
  - 基底节区（苍白球、壳核后部、外侧丘脑）



出生时部分缺血儿童的随访冠状 T2WI（A）和 FLAIR（B）显示，双侧矢状窦旁分水岭区域明显的脑软化伴有瘢痕性脑回。注意，基底节未受累。

 - 髓鞘已形成或者髓鞘形成正活跃的白质区
 - 罗兰多皮层周围（脑沟深部）
- 最佳诊断征象：深部灰质/白质界限消失（深度缺血）

CT 表现

- 部分性缺血
  - 急性期
    - 皮层、岛叶“带”消失
    - 皮层/皮层下白质水肿
  - 慢性期
    - 瘢痕性脑回（边界区域体积减小）、弥漫性脑萎缩
- 深度缺血
  - 急性期
    - 基底节低密度、灰质/白质界限消失
    - 有/无斑点状出血
  - 慢性期
    - 基底节、丘脑萎缩性改变、有/无模糊的钙化

  - 有/无裂隙样腔隙性梗死

MR 表现

- 部分性缺血
  - 皮层/皮层下白质在 T2WI 和 FLAIR 上为高信号
- 深度缺血
  - T1 高信号比 T2 高信号更明显（腹外侧丘脑、苍白球、罗兰多皮层周围等部位）
  - 超过 37 孕周、T1 信号消失（髓鞘形成的内囊后肢）

其他影像学表现

- 超声成像：对早产儿有用，对足月产婴儿作用小得多
- DWI
  - 新生儿大都为没有形成髓鞘的（“湿的”）大脑
  - 急性缺血（1 ～7 天）显示水的弥散受限
- MRS
  - 37 孕周以内，出现发育大脑的乳酸正常特点；但是超过 37 孕周，乳酸峰降低如正常人表现
  - 中度至重度损伤可致 α-谷氨酸/谷氨酰胺峰出现
  - NAA 含量低提示预后不佳

推荐的影像学检查方法

- DWI（急性缺血早期最敏感的成像方法）
- 标准 MRI 序列在 72h 以后可以最大限度地显示脑部损害
- CT 在 4 天以后可显示异常（推荐在 2 周时进行随访）

鉴别诊断

胆红素脑病

- 急性期 T1WI 上可以类似于深部缺血损害的表现，但是缺乏异常的丘脑信号，有高胆红素血症的临床/实验室证据
- 可以因败血症和缺氧而加重

代谢障碍性疾病

- 遗传性
  - 线粒体脑病，尿素循环障碍性疾病
- 获得性

- 新生儿低血糖“累及”顶/枕叶
- 锰中毒类似于 T1WI 上缺血缺氧性脑病的基底节改变

病理

概述

- 一般病理特点
  - 缺血通常是多器官的（例如，心脏、肾）
- 胚胎学
  - 血管分水岭（“边界区域”）从早产儿的室旁部位移位到足月新生儿的矢状窦旁部位
  - 早产儿：脑室旁白质（少突细胞增生以形成髓鞘的部位）灌注降低引起脑室周围白质软化
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 部分性缺血：CBF 向基底节/脑干/小脑移转
  - 深度缺血：没有时间改变 CBF
    - 最高代谢需求/髓鞘形成活跃的部位受累明显
  - 不同孕龄可见到不同的窒息模式
    - 谷氨酸被释放到突触裂口的 N-甲基-D-天冬氨酸受体
    - 突触后神经元的级联反应引起细胞死亡
    - 突触后受体分布随发育而改变，使得不同孕龄有不同的损伤模式
- 流行病学
  - 占到存活新生儿的 2/1 000（0.2%）

大体病理及手术学特点

- 矢状窦旁瘢痕性脑回（慢性部分性缺血）
- 海马、基底节萎缩（深度缺血）

镜下特点

- 孕龄< 30 周：脑实质液化、吸收
- 孕龄> 30 周：反应性星形细胞胶质增生、巨噬细胞

临床要点

临床表现

- 缺血缺氧性脑病的 Sarnat 分期

Ⅰ（轻度）：高度敏感/易激惹、瞳孔扩大、脑电图正常

Ⅱ（中度）：嗜睡、肌张力减低、心率降低、癫痫发作

Ⅲ（重度）：昏迷、肌肉弛缓、反射消失、癫痫发作

自然病史

- 从预后正常（Sarnat Ⅰ期）到痉挛性四肢轻瘫、发育迟缓、小头畸形、癫痫发作（Sarnat Ⅲ期），轻重不定
- 深度窒息存活者在1年后常见舞蹈手足徐动症

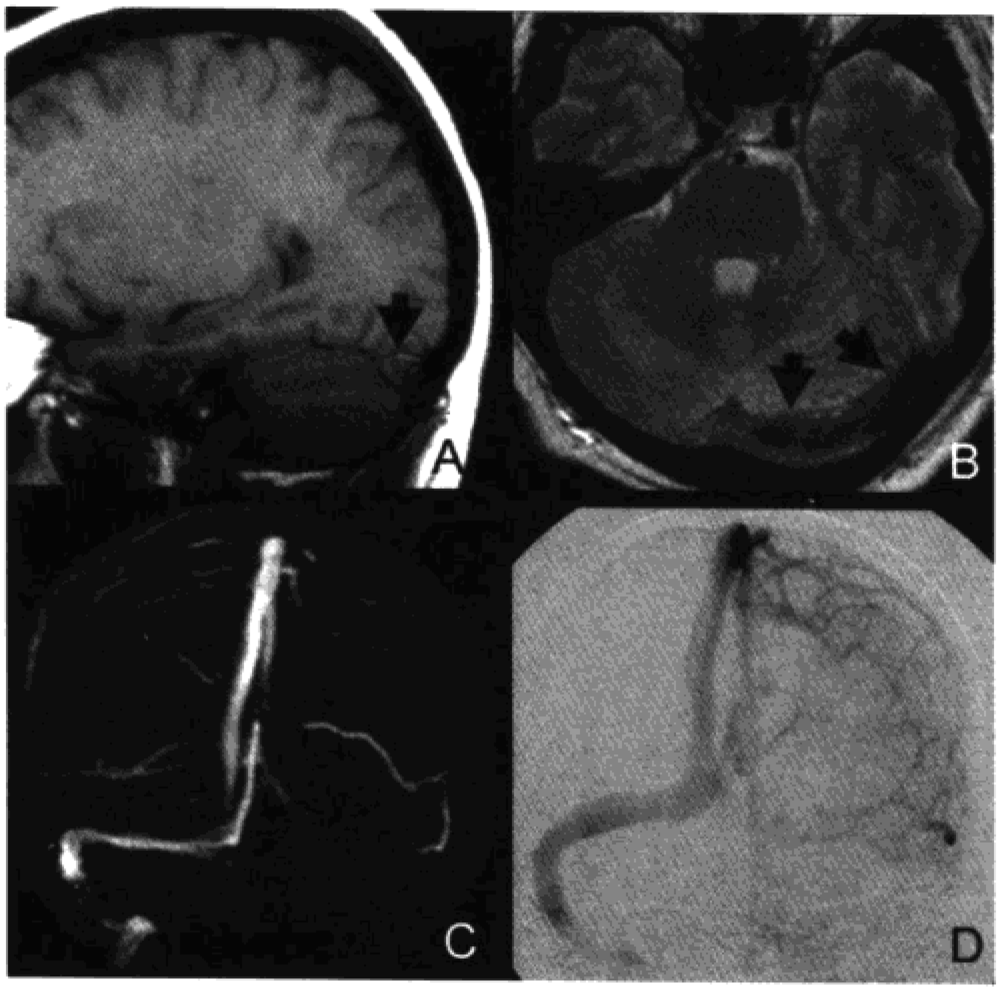
治疗及预后

- 纠正缺血和代谢障碍（低血糖、酸中毒）

参考文献

1. Bydder GM et al: Diffusion-weighted imaging in neonates. Childs Nerv Syst 17: 190-4, 2001
2. Barkovich AJ et al: Prediction of neuromotor outcome in perinatal asphyxia: Evaluation of MR scoring systems. AJNR 19: 143-9, 1998
3. Azzarelli B et al: Hypoxic-ischemic encephalopathy in areas of primary myelination: A neuroimaging and PET study. Pediatr Neurol 14: 108-16, 1996

静脉闭塞



急性横窦血栓形成。血凝块为 T1WI（A，箭头）等信号，T2WI（B，箭头）低信号。MRV 和 DSA 显示左侧横窦闭塞。

要点

- 占急性卒中的 1%
- 往往难以作出临床诊断
- 早期成像表现可能比较轻微，往往被忽略

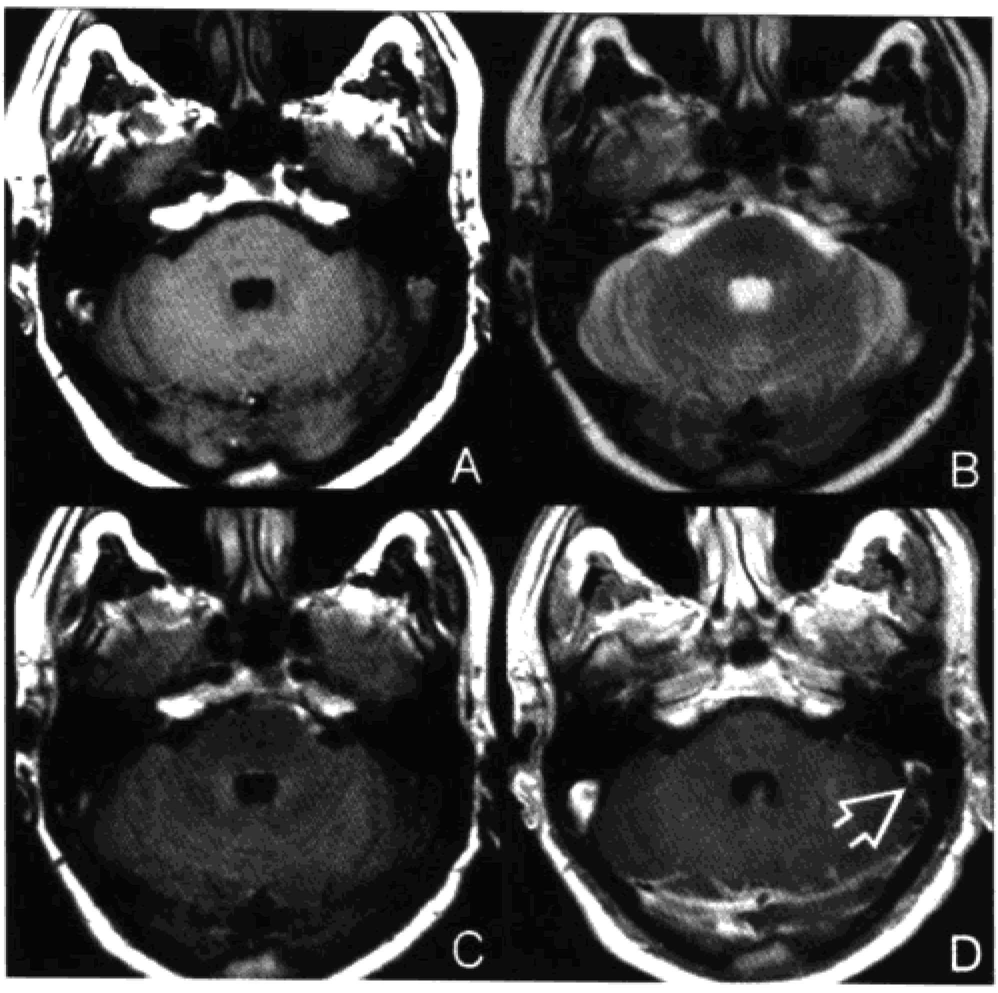
影像学表现

一般特点

- 硬膜窦、静脉内血栓
- 脑实质水肿、斑点状出血
- 最佳诊断征象：增强 CT、MR“空三角”征

CT 表现

- 平扫 CT
  - 硬膜窦高密度比皮层静脉高密度多见（“带”征）
  - 有/无脑实质异常



(A~D) 左侧横窦急性血栓形成的例子。对比剂增强T1WI显示"空三角"征（D，箭头），为增强的硬膜围绕非增强的血凝块所致。

- 皮层/皮层下斑点状出血、水肿
- 如果颈内静脉闭塞，丘脑/基底节表现为低密度

- 增强CT
  - 25%～30%的病例可见到"空三角"征（强化的硬膜围绕未强化的血栓）
  - "蓬乱"不规则的静脉（侧支循环通道）

MR表现

- 信号随血凝块的时期而异
  - 急性期
    - 血管"流空"影消失
    - 血凝块在T1WI上为等信号，在T2WI为低信号
  - 亚急性期：T1WI、T2WI上均为高信号
- 静脉性梗死（50%的病例出现）
  - 脑回肿胀、脑沟消失
    - 高信号（T2WI、FLAIR）
    - 斑点状出血（皮层/皮层下）

  ◦ 片状强化

其他影像学表现

- MRV/CTV
  - ◦ 血流信号消失
  - ◦ 静脉窦"凌乱"表现
  - ◦ 异常的侧支循环血管（例如，扩大的髓静脉）
- DWI/ADC 表现不定，信号不均匀
- SPECT/PET：rCBF 降低

推荐的影像学检查方法

- 平扫 CT、增强 CT 伴/不伴 CTV
- 如果 CT 扫描为阴性，进行 MRI 并 MRV 检查
- 如果 MRV 仍不能确诊，行 DSA 检查

鉴别诊断

正常表现

- 正常情况下，血管内的血液在平扫 CT 上为轻微高密度

解剖变异

- 横窦先天性发育不全/缺如
- 高位小脑幕裂

巨大蛛网膜颗粒

- 圆形/卵圆形充盈缺损（血凝块为长的线状）
- 脑脊液密度/信号强度

假"空三角"征

- 硬膜下出血，硬膜下积脓

肿瘤

- 静脉梗死可以强化，类似肿瘤表现

病理

概述

- 遗传学（有遗传倾向的情形）
  - ◦ C 蛋白激活受阻（典型原因是 V Leiden 因子突变）＝散发性脑静脉血栓形成的最常见原因

S蛋白缺陷

凝血酶原（Ⅱ因子）基因突变（G20210A）

- 病因-发病机理-病理生理学

  病因繁多（确定的超过100种）

  - 外伤、感染、炎症
  - 妊娠、口服避孕药
  - 代谢异常（脱水、甲状腺毒症、肝硬化等）
  - 血液病（凝血障碍性疾病）
  - 胶原蛋白-血管疾病（例如，APLA综合征）
  - 脉管炎（例如，白塞病）

  最常见形式：血栓最先在硬膜窦内形成

  - 血凝块播散到皮层静脉
  - 静脉引流受阻，静脉压力升高
  - 血脑屏障破坏伴有血管源性水肿、出血
  - 静脉梗死，继而伴随细胞毒性水肿

- 流行病学

  占急性卒中的1%

大体病理及手术学特点

- 急性血栓使得静脉窦闭塞、扩张
- 邻近皮层静脉内血栓
- 邻近皮层水肿，常伴有斑点状出血

分期或分级标准

- 静脉性缺血

  1型：未见异常

  2型：T2WI/FLAIR上高信号，但没有对比剂增强

  3型：T2WI/FLAIR上高信号，出现对比剂增强

  4型：出血或者静脉性梗死

临床要点

临床表现

- 变化极大（从没有任何症状到昏迷、死亡，轻重不定）
- 常见症状：头痛、恶心、呕吐、有/无神经功能障碍

自然病史

- 接近 50%的病例发展为静脉性梗死
- 有潜在死亡危险

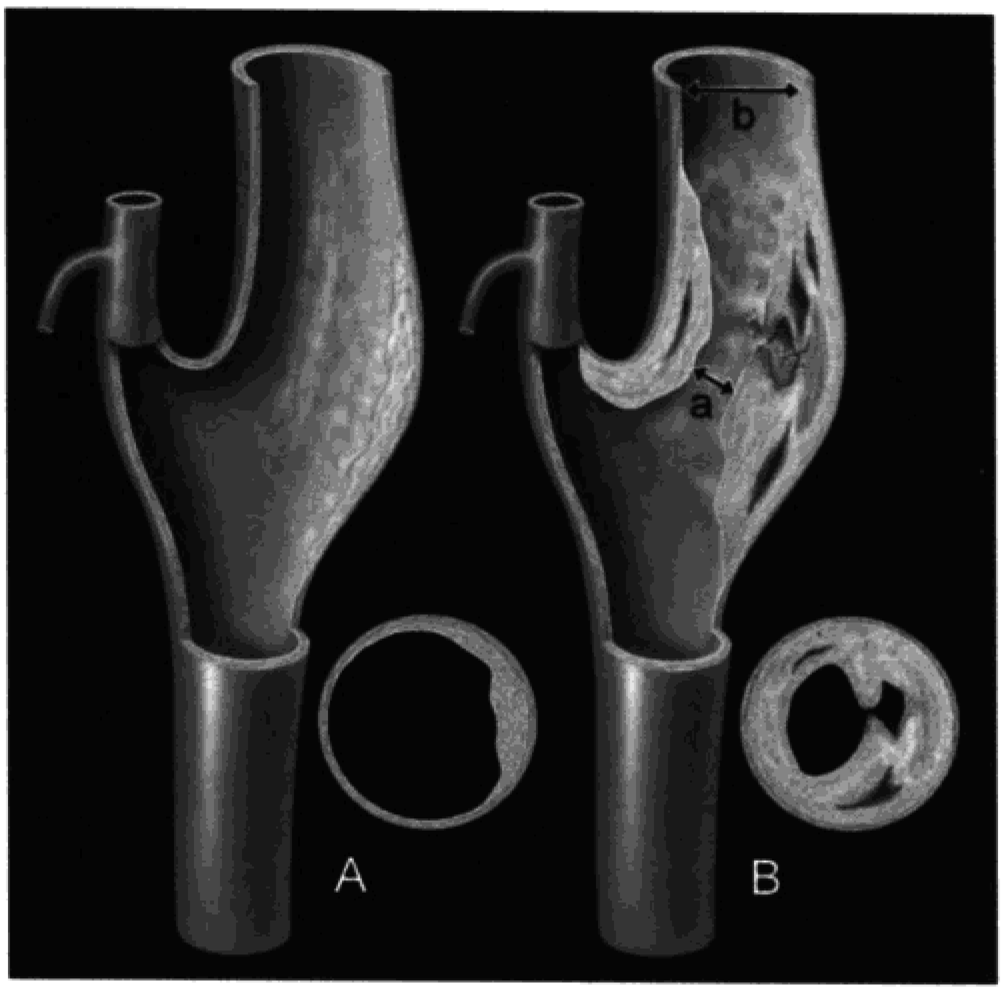
治疗及预后

- 肝素+/-rtPA
- 血管内溶栓治疗

参考文献

1. Liang L et al: Evaluation of the intracranial dural sinuses with a 3D contrast-enhanced MP-RAGE sequence. AJNR 22: 481-92, 2001
2. Kawaguchi T et al: Classification of venous ischemia with MRI. J Clin Neurosci 8 (suppl 1): 82-88, 2001
3. Provenzale JM et al: Dural sinus thrombosis: Findings on CT and MR imaging and diagnostic pitfalls. AJR 170: 777-83, 1998

动脉粥样硬化



模式图表示轻度和重度颈动脉粥样硬化（ASVD）。（A）ASVD的早期征象是“脂质条纹”和轻度的内膜增厚。（B）显示严重的血管腔狭窄，伴有硬化斑块内出血、溃疡形成以及血小板栓子。NASCET（北美症状性颈动脉内膜切除试验）法计算狭窄百分率为：（b—a）/b ×100%。

要点

- 动脉粥样硬化（ASVD）的形成是个复杂的、多因素作用的过程
- 颈动脉分叉是头颈部最常见的部位
- 病理改变包括动脉扩张、狭窄、血小板栓子溃疡形成、栓塞以及症状性或者无症状性梗死

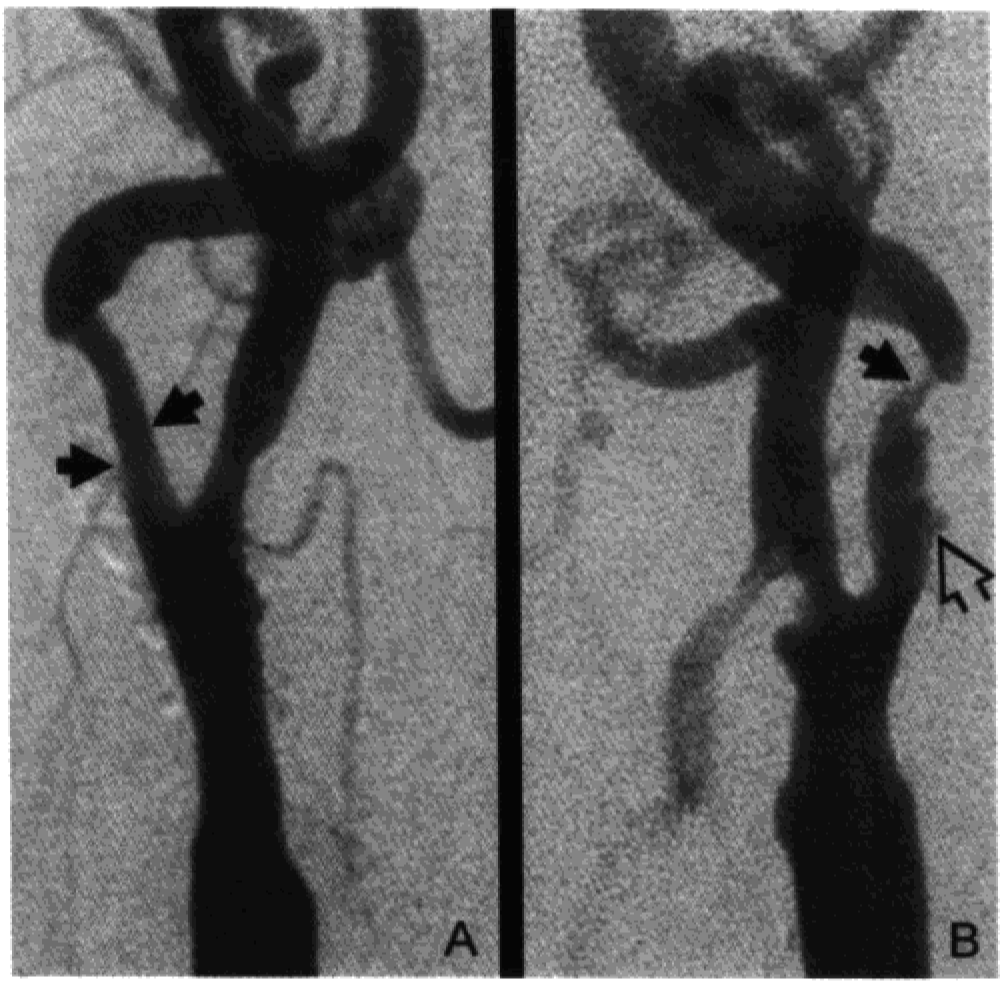
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：颈内动脉近端光滑或者不规则的狭窄

CT 表现

- 血管壁钙化（颈内动脉和基底动脉为最常见部位）



两例颈动脉粥样硬化的病人。(A)颈总动脉远端、颈内动脉近端的光滑钙化斑块(箭头)。(B)高级别狭窄(黑箭头)伴有不规则性(开口箭头)。这例病人有 TIA。

- 血管扩张、迂曲
- 血管梭形扩张
- 血管狭窄、闭塞(CTA 检查)

MR 表现

- 血管内腔狭窄、管壁增厚
- 血管"流空影"消失(发生于管腔闭塞、血流速度极低的情况下)
- 管腔狭窄(严重狭窄引起 MRA 上的"血流间隙")

其他影像学表现

- 超声
  - 斑块特征与临床的相关性
    - 低回声斑块是卒中的独立危险因素
    - 出现声影与缺血性卒中相关
  - 血管内膜/中层增厚=ASVD 早期征象，但其临床意义尚有争议

- DSA
  - 在任何狭窄程度下，斑块表面不规则都与卒中危险性增高相关
  - 发现连续（虹吸部）狭窄，显示侧支循环存在
- ^{111}In 血小板闪烁扫描术
  - 可以发现颈动脉斑块内血栓的混杂影

推荐的影像学检查方法

- 超声作为首选的筛选方法
- CTA/MRA
- 在行动脉内膜切除术之前，考虑 DSA 检查

鉴别诊断

动脉夹层

- 颈动脉球不受累
- 通常为更平滑、更长的狭窄
- 没有钙化

病理

概述

- 一般病理特点
  - 血管的狭窄程度很重要
  - 斑块不稳定、斑块破裂、局部血栓以及潜在的远端（由动脉到动脉）栓塞也是很重要的
- 遗传学
  - 可能为多基因因素
  - 许多特异的多形现象
- 病因-发病机理-病理生理学
  - ASVD 发生、进展是复杂的、多因素作用的结果
    - 饮食、基因因素
    - 物理因素（例如，解剖变异、管壁剪切力）
    - 感染（螺旋杆菌、衣原体）、炎症（激活内皮细胞、细胞因子释放）所起作用尚存争议

- 流行病学
- 西方国家发病率、死亡率的主要原因
    - 缺血性卒中占到老年死亡病例的 40%
    - 颈动脉闭塞病人 70%以上发生脑梗死
    - 约 90%较大的近期脑梗死由血栓栓子所致
    - 腔隙性梗死由高血压和动脉粥样硬化共同所致

大体病理及手术学特点

- 内膜“脂质条纹”为早期征象
- 当疾病进展时，纤维帽覆盖在泡沫细胞、坏死碎屑和胆固醇形成的核心上

镜下特点

- 单核细胞源性巨噬细胞和平滑肌细胞增生
- 转变为充满脂质的“泡沫细胞”
- 新生血管可能引起斑块内出血
- 溃疡可能接着出现，血小板黏附/血栓形成

分期或分级标准

- 见“颈动脉狭窄”

临床要点

临床表现

- 症状不同
    - 可以没有症状
    - 杂音
    - 卒中
- 吸烟、高血压、糖尿病、超重以及社会经济状况较差均会增加其危险性（卒中）

自然病史

- 进展性：明显的狭窄可以引起脑灌注量的下降
- 由动脉到动脉的栓子

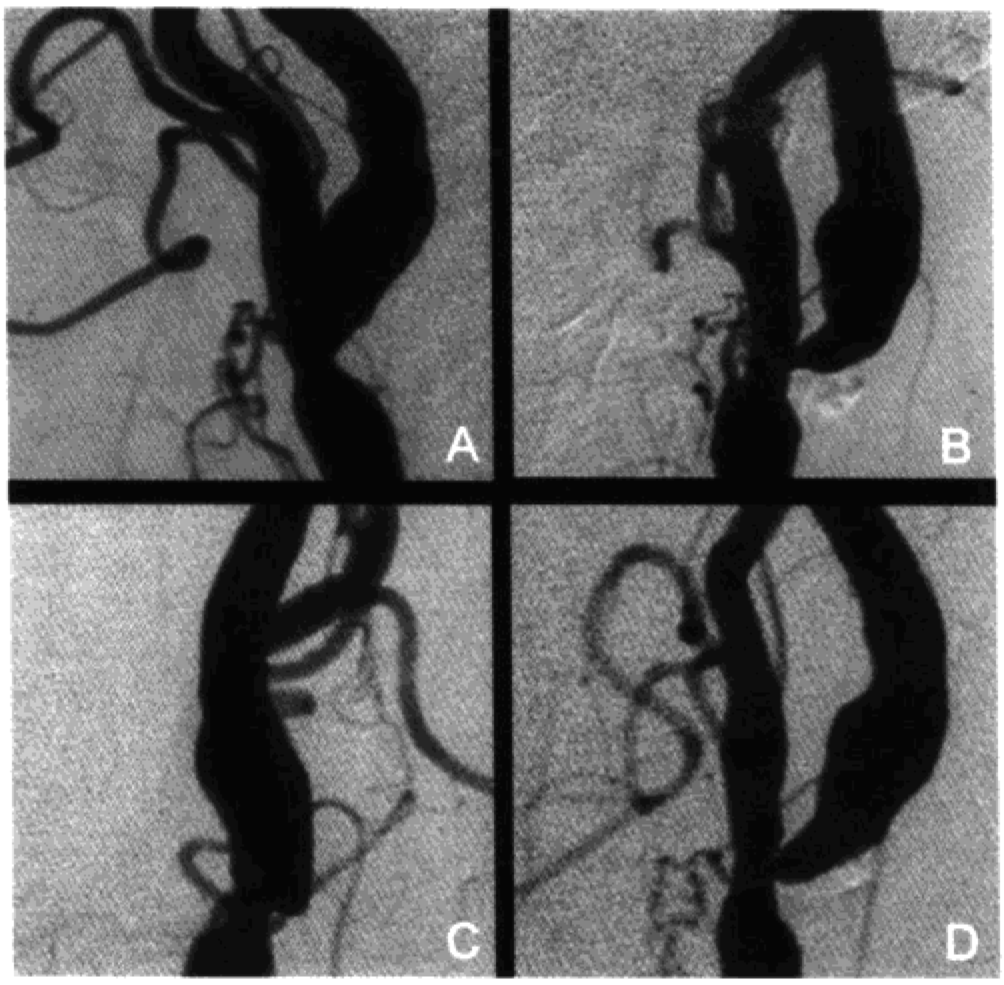
治疗及预后

- 如果颈动脉狭窄程度等于或大于 70%，则需行动脉内膜切除术

参考文献

1. Ameriso SF et al: Detection of Helicobacter pylori in human carotid atherosclerotic plaques. Stroke 32: 385-91, 2001
2. Shaaban AM, Duerinckx AJ: Wall shear stress and early atherosclerosis: A review. AJR 174: 1657-65, 2000
3. Ballotta E et al: Carotid plaque gross morphology and clinical presentation: A prospective study of 457 carotid artery specimens. J Surg Res 89: 78-84, 2000

颈动脉狭窄



（A～D）为四幅颈总动脉 DSA 造影图像。（B）显示了最大狭窄。如计算狭窄百分率，可参照动脉硬化模式图。

要点

- 卒中是世界范围内第二常见的致死病因
- 大多数脑梗死发生在颈动脉供血区
- 颈动脉狭窄≥70%，可有明显的卒中危险，动脉内膜切除术则有助于改善预后

影像学表现

一般特点

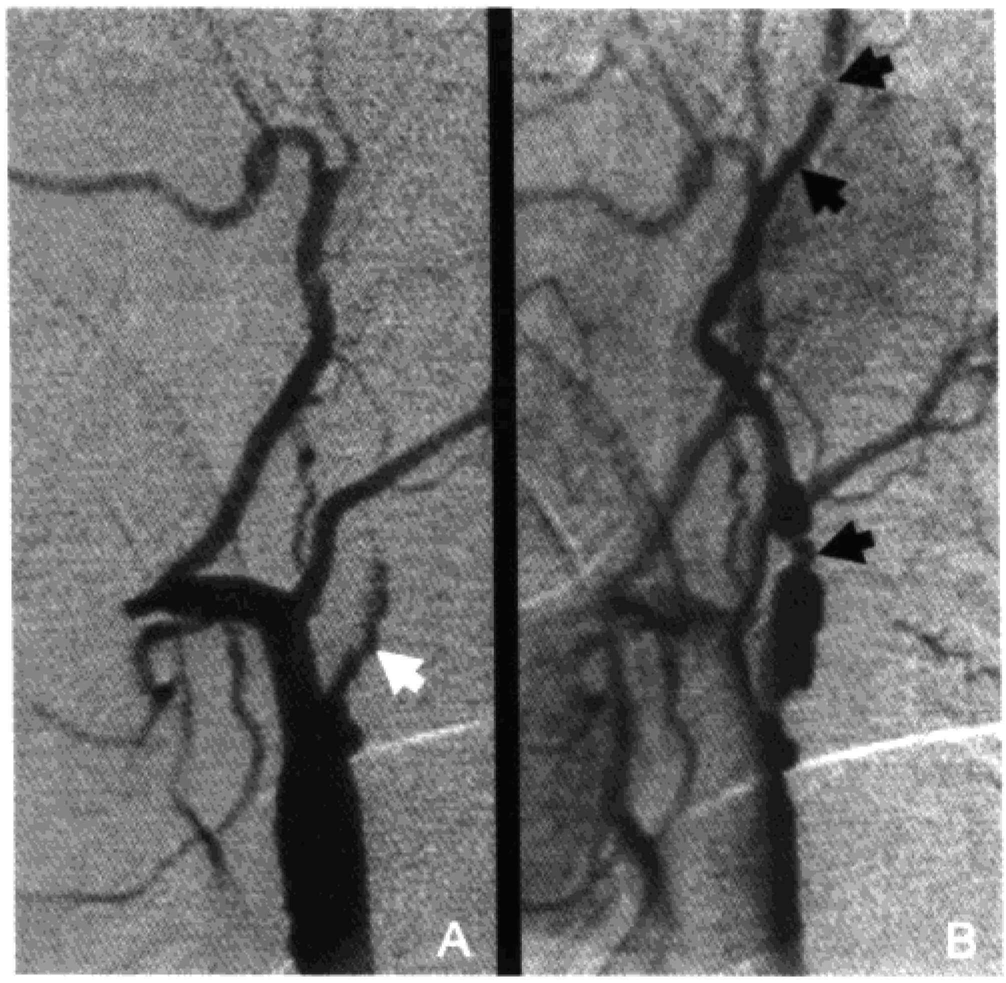
- 颈内动脉（ICA）起始部光滑或不规则狭窄

CT 表现

- 可有/无血管壁钙化
- 较大的斑块可以显示为低密度灶

MR 表现

- MRA 可以提供多方向的成像（同传统 DSA 相比）



颈总动脉 DSA 的早期（A）和晚期（B）时相。（A）颈内动脉闭塞（白箭头）。（B）颈段颈内动脉充盈极缓慢，显示颈动脉“串珠”征（箭头）。

- 高度狭窄病例可见到“血流间隙”（信号恢复）
- 如果血管狭窄（>95%），但并未闭塞，则信号消失
- 脑 T2WI 和 FLAIR 可以显示狭窄同侧半卵圆中心的“玫瑰花样”病灶（血液动力衰竭?）

其他影像学表现

- CTA
  - 显示血管腔
  - 确定血管壁钙化
  - 血管壁片状/均匀低密度通常见于较大的坏死/脂质斑块
  - 与斑块溃疡形成的相关性较差
- DSA
  - 当前的参考标准（注意：增强 CTA、MRA 足以用来评价颈动脉狭窄）
  - DSA 的作用
    - 评价大血管起源
    - 计算颈动脉狭窄百分比

- 推荐至少4个投影方向（前后位、侧位、双斜位）
- 使用最大狭窄率

  - 发现连续远端颈内动脉狭窄（2%的病例）
  - 描述侧支血流存在（低卒中危险，TIA）
  - 发现其他病变（例如，动脉瘤）
- 计算颈动脉狭窄
  - 方法多样（参照“动脉粥样硬化”中的NASCET算法）
- 斑块表面不规则＝对任何程度的狭窄而言，医疗处置措施中的卒中危险均增加
- “假性”闭塞
  - 极度的狭窄
  - 缓慢的对比剂顺行性“细流”可能只有在血管造影的晚期才能显示
  - 这很重要，因为如果颈内动脉仍然通畅的话，动脉内膜切除术可以作为一个选择性的治疗措施
  - 高卒中危险

推荐的影像学检查方法

- 超声作为筛选方法
- CTA/MRA
- 如果CTA/MRA显示“闭塞”，则行DSA检查

鉴别诊断

外压性病变（罕见）

- 颈动脉间隙肿瘤

动脉夹层

- 典型情况下不累及球部和颈内动脉起始部（动脉粥样硬化累及两者）
- 无钙化

病理

概述

- 一般病理特点

- 20%～30%的颈动脉供血区卒中（同5%～10%的总数相比）可以发现显著的颈内动脉狭窄
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 卒中危险性随狭窄的严重程度增大而增加
    - 大脑低灌注
    - 从动脉到动脉的栓子播散
  - 狭窄并非惟一的因素（也与斑块的形态相关）

大体病理及手术学特点

- 见“动脉粥样硬化”

镜下特点

- 见“动脉粥样硬化”

临床要点

临床表现

- TIA
- 脑卒中（可以不被感觉到）

自然病史

- 进展性

治疗及预后

- NASCET
  - 症状性狭窄 ≥70%，动脉内膜切除术可以改善
  - 症状性中等程度狭窄（50%～69%），也可以通过动脉内膜切除术来改善预后
- ACAS（无症状性颈动脉粥样硬化研究）：非症状性病人也可受益，即使狭窄程度在60%左右

参考文献

1. Randoux B et al: Carotid artery stenosis: Prospective comparison of CT, Gadolinium-enhanced MR, and conventional angiography. Radiology 220: 179-85, 2001
2. Rothwell PM et al: Interrelation between plaque surface morphology and degree of stenosis on carotid angiograms and the risk of ischemic stroke in patients with symptomatic carotid stenosis. Stroke 31: 615-21, 2000
3. Rothwell PM et al: Critical appraisal of the design and reporting of studies of imaging and measurement of carotid stenosis. Stroke 31: 1444-50, 2000

动脉夹层



模式图描述颈段颈内动脉内膜下动脉夹层。注意，近端内膜撕裂（箭头），颈内动脉偏心性狭窄。颈动脉球未受累，而动脉夹层于颅底结束。

要点

- ICA 为头/颈部动脉夹层最常发生的部位
- 10%～25%的青年缺血性卒中由动脉夹层引起
- 对有头痛、TIA 症状的青年/中年病人，应考虑到此种可能

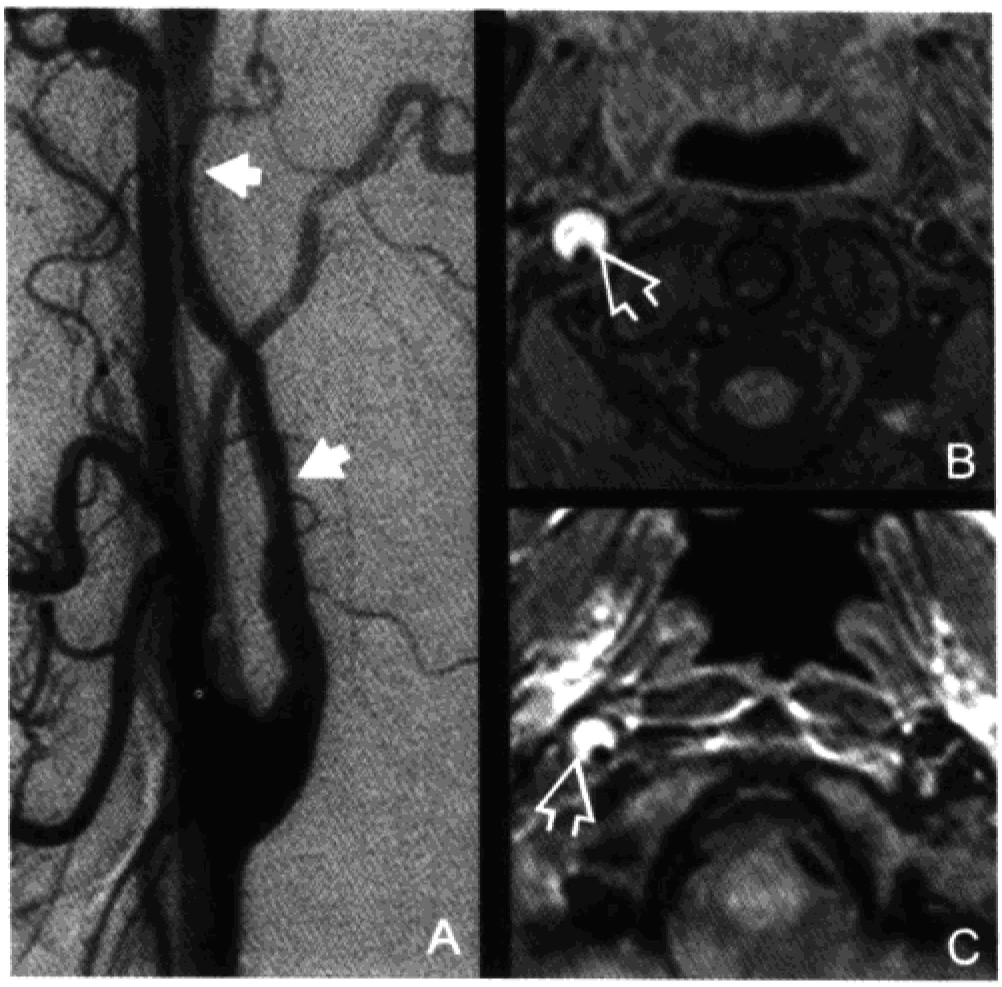
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：不累及球部的血管管状狭窄，止于颅底部
- 继发性栓子、卒中常见

CT 表现

- 平扫 CT
  - 可能为阴性
  - 有/无高密度的颈动脉间隙肿物（夹层动脉瘤）
- 增强 CT 可以显示由透亮线分离的真、假腔



（A）一例典型颅外颈动脉夹层（箭头）的DSA图像。注意颈动脉球未受累。（B，C）横轴脂肪抑制T1WI清晰显示了颈动脉壁（空箭头）内的高信号亚急性血肿。

MR表现

- 新月形壁内血肿
  - 在T1WI、T2WI上，急性血凝块为等信号，亚急性血凝块为高信号
- 偏心性狭窄的残腔
  - “血管流空”影可能消失/减弱
  - 缓慢血流可以产生血管内信号

其他影像学表现

- 血管造影（DSA/CTA/MRA）
  - 颈动脉夹层通常不累及球部，止于颅底
  - 平滑/不规则的锥形狭窄，有/无内膜瓣
  - 可以有管腔外袋状物（夹层动脉瘤）
  - 可以阻塞真腔

推荐的影像学检查方法

- MR（脂肪抑制T1WI有助于识别亚急性血凝块）和MRA

- 如果 MR/MRA 无阳性发现，行 DSA 检查

鉴别诊断

纤维肌肉发育不良

- “串珠”状表现多于长管状狭窄

血栓形成

- 通常累及球部
- 动脉内对比剂可以描绘出管腔内血凝块、新月形

动脉粥样硬化

- 累及球部
- 不规则狭窄比平滑锥形狭窄多见
- 常出现钙化

血管痉挛（偏头痛，导管引起等）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 可以在任何层间或层内出现
    - 内膜下比外膜下多见
  - 颈中部颈动脉多于椎动脉（颅底/C1 以及 C1～C2 最常见）
    - 15%为多血管受累
  - 罕见：颅内解剖变异
- 病因-发病机理
  - 内弹力层先天性/获得性缺陷
  - 外伤
    - 穿通伤或钝器伤、拉伸/扭转（包括脊柱按摩操作，其影响椎动脉多于颈动脉）
    - 25%的病例为幅度较小的颈部扭转、轻微外伤（剧烈的体力活动、咳嗽、喷嚏）
  - “自发性”
    - 常见潜在的血管病（例如，肌纤维性发育异常、Marfan 综合征、Ehlers Danlos 综合征）

    - 可以出现家族性颈动脉动脉夹层
    - 所有病人中 1/3 为高血压
- 流行病学
    - 年发病率=3.5 例/10 万

大体病理及手术学特点

- 长段血管狭窄伴有血管壁内血凝块

临床要点

临床表现

- 70%的病人介于 35～ 50 岁之间
- 男=女
- 头痛、颈/面部痛
    - 60%～ 90%的病人有颈段颈动脉解剖变异
    - 发作数小时到 3～ 4 周
- 1/3 病人出现 Horner 综合征
- 少见表现：脑神经麻痹（脑神经Ⅻ多于Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ）
- 缺血性症状可作为并发症出现

自然病史

- 通常自然缓解（6～ 8 周）

治疗及预后

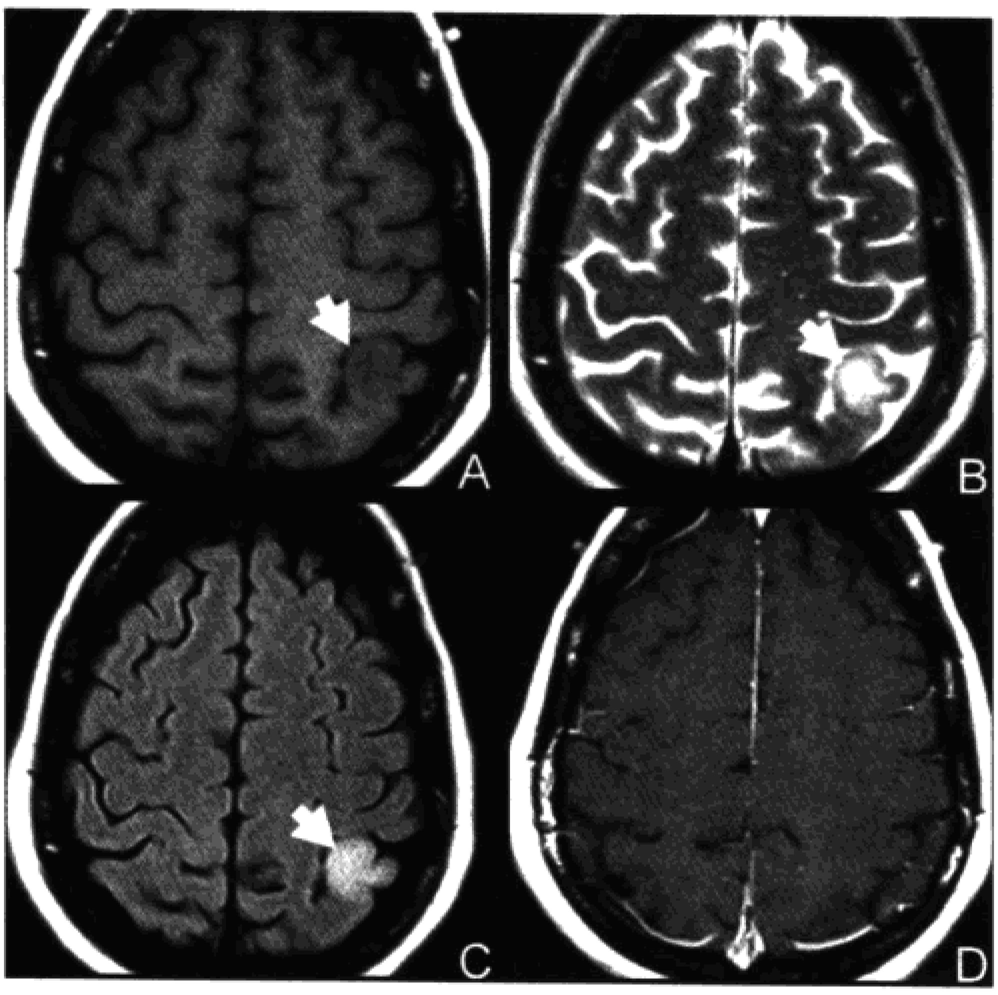
- 治疗：抗血栓形成药物
- 预后
    - 70%病人没有或者仅有轻微神经功能障碍
    - 25%病人致残
    - 5%病人致命

参考文献

1. Iu PP, Lam HS: Migrainous spasm simulating carotid dissection: A pitfall in MR arteriographic findings. AJNR 22: 1550-2, 2001
2. Lee WW et al: Bilateral internal carotid artery dissection due to trivial trauma. J Emerg Med 19: 35-41, 2000
3. Oelerich M et al: Craniocervical artery dissection: MR imaging and MR angiographic findings. Eur Radiol 9: 1385-91, 1999

肿瘤

低级星形细胞瘤



左顶局灶脑电异常的病人。T1WI、T2WI（A，B）和 FLAIR 扫描（C）显示皮层下白质小的占位病变（箭头）。（D）无明显强化。二级纤维型星形细胞瘤。

要点

- 分化良好但呈浸润性生长的肿瘤，缓慢生长型
- 可能影像上显示肿瘤呈局限性，但实际并非如此（在影像上异常信号之外常能发现肿瘤细胞）
- 有恶性进展的内在倾向，成为间变性星形细胞瘤（AA）

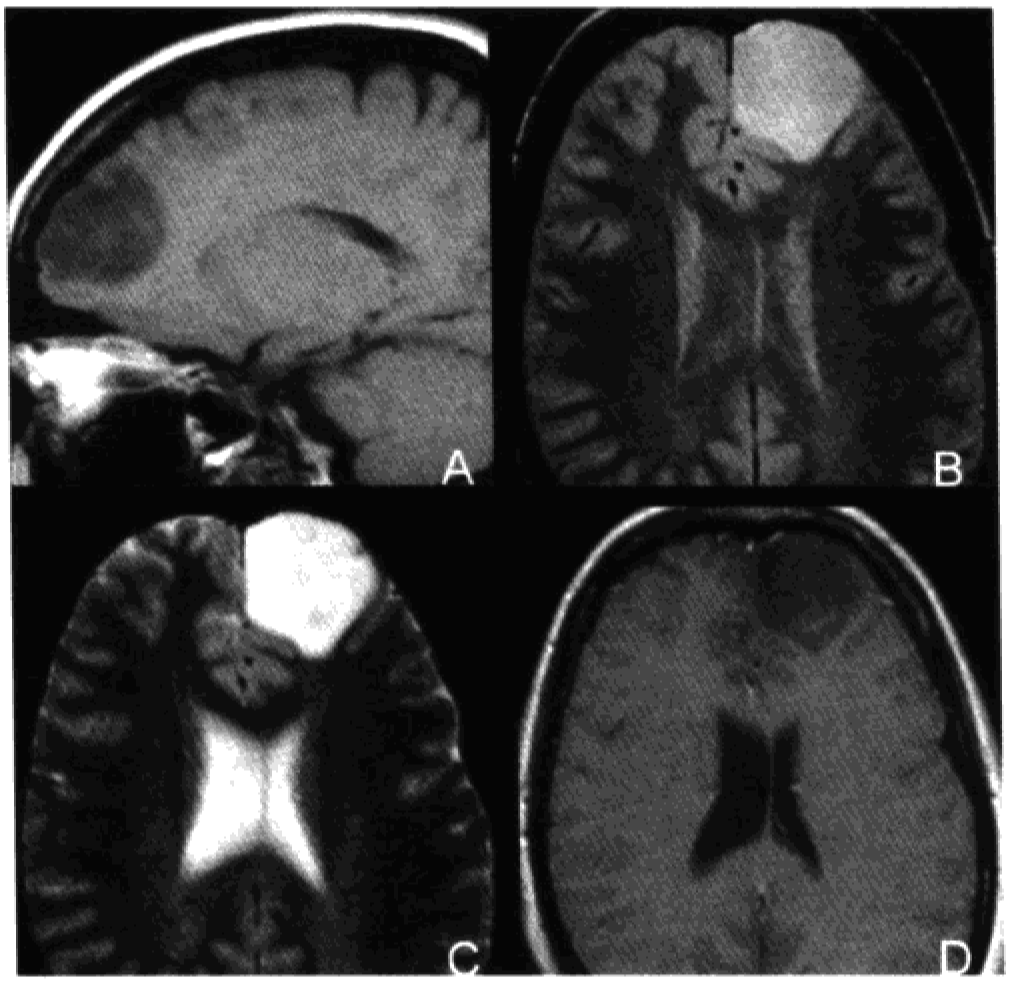
影像学表现

一般特点

- 均质肿块，伴受累结构的增大和变形
- 最佳诊断征象：局灶性或弥漫性的不强化的白质肿块

CT 表现

- 平扫 CT
  - 边界清楚、均匀的低或等密度肿块



增强前矢状 T1WI（A）、质子密度 PD（B）和 T2WI（C）显示一个边缘锐利的额叶皮层及皮层下无强化肿块（D）。术后证实为不可切除的二级星形细胞瘤，肿瘤侵袭至影像异常区域很远之外。

  - 20%有钙化
  - 囊变罕见
- 增强 CT：无（如有强化应怀疑有局灶性恶变）

MR 表现

- 信号强度
  - 常见：T1WI 为均匀低信号；T2WI 和 FLAIR 像为高信号
  - 少见：钙化和囊变
  - 罕见：出血，周围水肿
- 可使邻近皮层膨胀
- 看上去局限，但常浸润至邻近脑组织
- 通常无强化，有强化则提示进展至更高级别

其他影像学表现

- 弥散成像：常无弥散受限表现
- 磁共振波谱
  - 胆碱升高，N－乙酰天冬氨酸（NAA）降低

- 肌醇/肌酸（MI/Cr）的比值升高（0.82±0.25）
- 可比常规磁共振检查更好地显示肿瘤的范围
- 动态增强 T2* WI：较间变性星形细胞瘤和胶质母细胞瘤的 rCBV 低

鉴别诊断

间变性星形细胞瘤

- 大脑半球白质病变，通常无强化
- 可能不活检则无法鉴别

脑缺血

- 位于血管分布区，弥散受限（急性或亚急性早期）

脑炎

- 水肿，斑片状强化特点
- 通常表现为弥散受限

病理

概述

- 一般病理特点
  - 部位
    - 幕上占 2/3（额叶 1/3，颞叶 1/3）
    - 幕下占 1/3（脑干；50%的脑干胶质细胞瘤为低级星形细胞瘤）
- 遗传学
  - TP53 突变>60%
  - PDGFR-alpha 过度表达
  - 染色体异常；7q 增加；8q 扩增；10p，22q 杂合子丢失；6号染色体缺失
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 起源于分化的星形细胞或星形前体细胞
- 流行病学
  - 占成年胶质瘤的 25%～30%
  - 占所有星形细胞瘤的 10%～15%

- 占儿童星形细胞瘤发生率的第二位（毛细胞型为第一位）

大体病理及手术学特点

- 受侵结构的增大和变形
- 浸润性生长肿块，伴灰/白质界限模糊
- 大体上界限清楚，但弥漫性地浸润邻近脑组织
- 偶有囊变和钙化

镜下特点

- 分化良好的原纤维型或饲肥细胞型星形细胞
- 衬以疏松的组织结构，肿瘤基质常有微小囊变
- 细胞中等度增加
- 偶见核异型
- 通常无或罕见有丝分裂
- 无小血管增生或坏死
- 组织起源不同
  - 原纤维型
  - 饲肥星形细胞型
  - 原浆性
- MIB-1 低（<4%）
- 胶质纤维酸性蛋白（GFAP）阳性

分期或分级标准

- WHOⅡ级

临床要点

临床表现

- 发病高峰：30～40 岁，平均年龄：34 岁
- 男性 ＝ 女性
- 常见癫痫、颅内压增高等症状

自然病史

- 病人很少死于低级肿瘤的播散
- 有向间变性星形细胞瘤恶变的倾向
- 50%～75%的病例因去分化而复发

治疗及预后

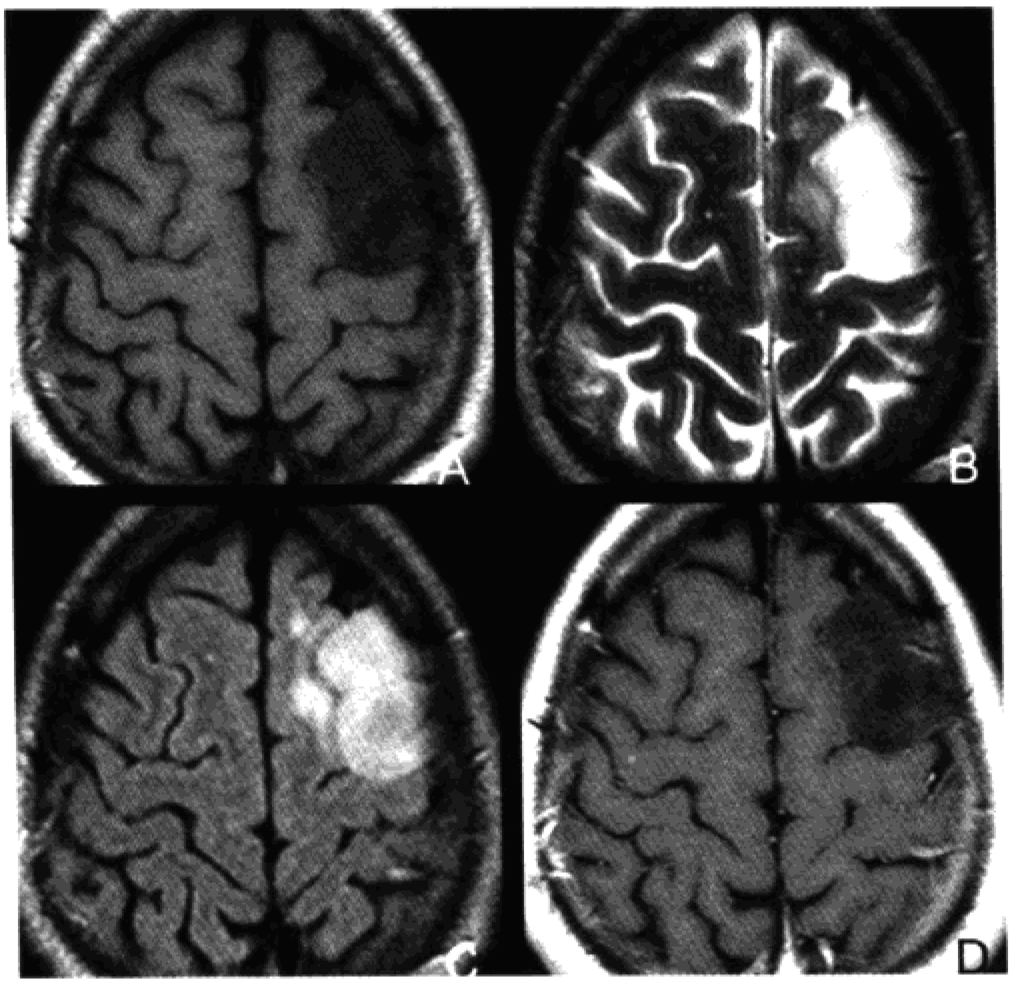
- 平均存活时间：6～10 年

- 治疗：切除 ＋/－ 化疗、放疗
- 存活时间延长的因素：青年、全切除
- 脑桥星形细胞瘤预后较差，延髓星形细胞瘤（特别是背侧靠表面生长的肿瘤）预后较好

参考文献

1. Castillo M et al: Correlation of Myo-inositol levels and grading of cerebral astrocytomas. AJNR 21:1645, 2000
2. Kleihues P et al: Diffuse Astrocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Central Nervous System, 22-6. IARC Press, 2000
3. Knopp EA et al: Glial neoplasms: Dynamic contrast-enhanced T2*-weighted MR imaging. Radiology 211:791-8, 1999

间变性星形细胞瘤



增强前（A）、增强后 T1WI（D）以及 T2WI（B）和 FLAIR（C）扫描显示左额后边界清楚的肿块，不仅累及皮质，而且累及皮质下白质。间变性星形细胞瘤（WHO Ⅲ级）。

要点

- 弥漫浸润的半球肿块，影像特征多变
- 介于弥漫性星形细胞瘤（WHO Ⅱ级）与胶质母细胞瘤（Ⅳ级）之间
- 几乎总能在影像上异常信号区之外发现肿瘤细胞

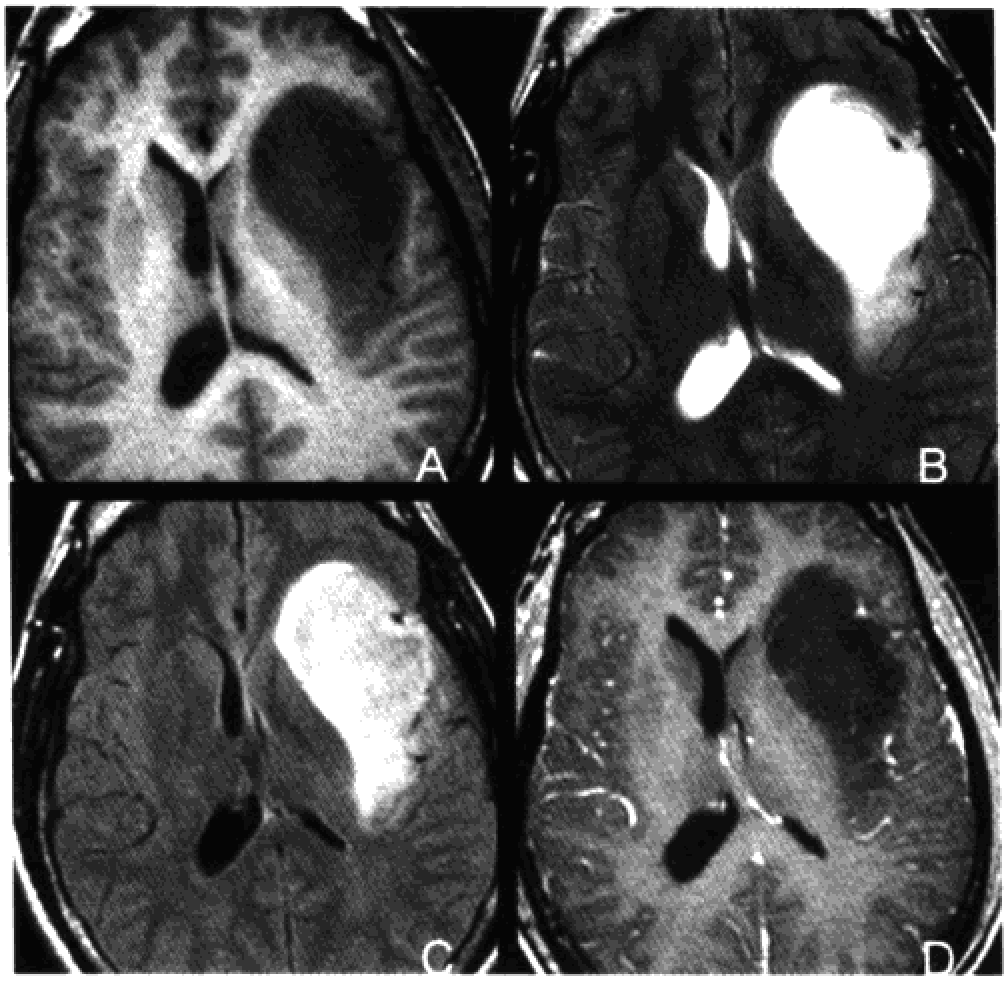
影像学表现

一般特点

- 边界不清的半球白质内肿块
- 最佳诊断征象：主要累及白质的无增强的浸润性肿块

CT 表现

- 平扫 CT
  - 低密度肿块



强化前 T1WI（A）、T2WI（B）和 FLAIR（C）显示肿块浸润至左侧岛叶。增强后的 T1WI（D）显示无强化的间变性星形细胞瘤（WHO Ⅲ级）。

  - 钙化罕见
- 增强 CT：大多无增强

MR 表现

- 信号强度多变
  - T1WI 可见等、低混杂信号
  - T2WI 和 FLAIR 像为不均匀的高信号
  - 钙化、出血、囊变罕见
- 增强
  - 通常不强化，据报道可有局灶性、结节性、均匀或斑片状强化
  - 任何形式强化都应怀疑胶质母细胞瘤可能

其他影像学表现

- 磁共振波谱成像：胆碱/肌酸的比值升高，N-乙酰天冬氨酸（NAA）降低
- 动态增强 T2* WI：与低级星形细胞瘤相比，最大 rCBV 增加

推荐的影像学检查方法

- 磁共振成像（包括增强）＋ 磁共振波谱成像

鉴别诊断

低级胶质瘤

- 边界分明
- 无活检可能无法鉴别

多形性胶质母细胞瘤（GBM）

- 95%有中心坏死，边缘强化

脑炎

- 斑片状强化
- 有或无弥散受限

脑缺血

- 血管分布区
- 急性或亚急性期弥散受限

病理

概述

- 一般病理特点
    - 部位：半球白质，常见于额叶及颞叶
- 遗传学
    - TP53 突变发生率高（>70%）
    - 细胞周期调控因子异常
    - p16 缺失，RB 改变，p19ARF 缺失，CDK4 扩增
    - PTEN/MMAC1 突变
    - 杂合丧失：染色体 10q，19q，22q
    - 第 6 对染色体缺失（30%）
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 通常由弥漫性星形细胞瘤（WHO Ⅱ）演化而来
    - 偶尔重新出现
- 流行病学
    - 占胶质瘤的 25%

  - 占星形细胞瘤的 1/3

大体病理及手术学特点

- 界限不清的浸润性肿块
- 经常使受侵结构膨胀
- 看上去界限分明，但肿瘤总是浸润周围的脑组织
- 囊变和出血不常见

镜下特点

- 细胞增多
- 明显的有丝分裂
- 核异型现象明显
- 高核/胞浆比
- 核/胞浆多形性
- 核染色质粗糙
- 无坏死和小血管增生
- 通常神经胶质元纤维酸性蛋白（GFAP）阳性
- MIB-1：5%～10%
- 可能发生肥大（饲肥）星形细胞变异

分期或分级标准

- WHO Ⅲ级

临床要点

临床表现

- 平均年龄：40～50 岁
- 男∶女＝1.8∶1
- 随病变部位不同可表现不同症状
  - 常表现为癫痫或局灶性神经功能缺失
  - 头痛及其他颅内压升高症状

自然病史

- 常进展成继发性多型性胶质母细胞瘤
- 通常由Ⅱ级的肿瘤切除后复发而来
- 沿白质纤维束播撒
- 其他播散部位：室管膜、软脑膜、脑脊液

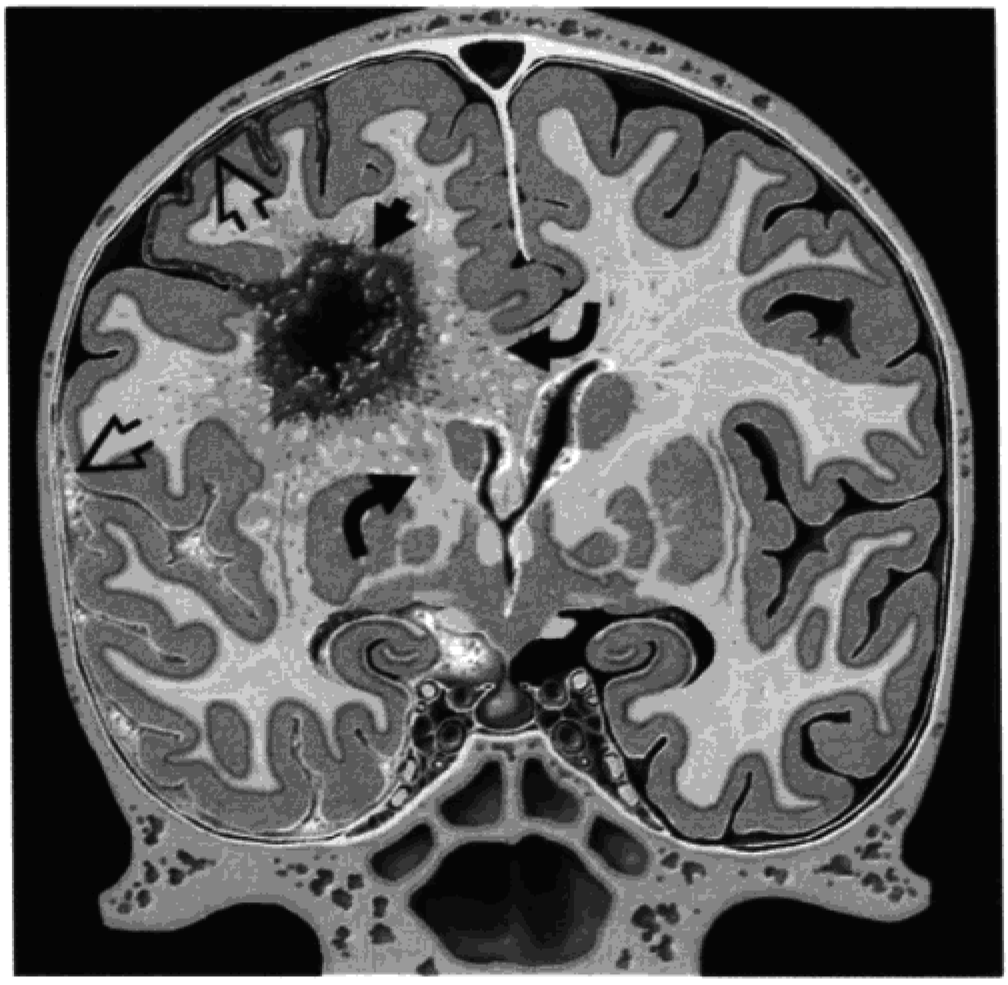
治疗及预后

- 平均存活时间：2～3 年
- 治疗：手术切除和放疗，＋/－化疗
- 延长存活时间：青年、Karnofsky 评分较高、全切除

参考文献

1. Wild-Bode C et al: Molicular determinants of glioma cell migration and invasion. J Neurosurg 94: 978-84, 2001
2. Kleihues P et al: Anaplastic Astrocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Central Nervous System, 27-8. IARC Press, 2000
3. Rutherfood GS et al: Contrast enhanced imaging is critical to glioma nosology and grading. IJNR 1: 28-38, 1995

多形性胶质母细胞瘤



冠状面示意图显示一个多型性胶质母细胞瘤，肿瘤组织外壳包绕一个中心坏死核（黑箭头）。示意肿瘤经致密的白质束（弯箭头）、蛛网膜下腔及软脑膜下腔（开口箭头）和室管膜发生播散。

要点

- 最常见的原发脑肿瘤
- 两种类型：原发性（新发生）和继发性（由低级星形细胞瘤恶变而来）多形性胶质母细胞瘤（GBM）

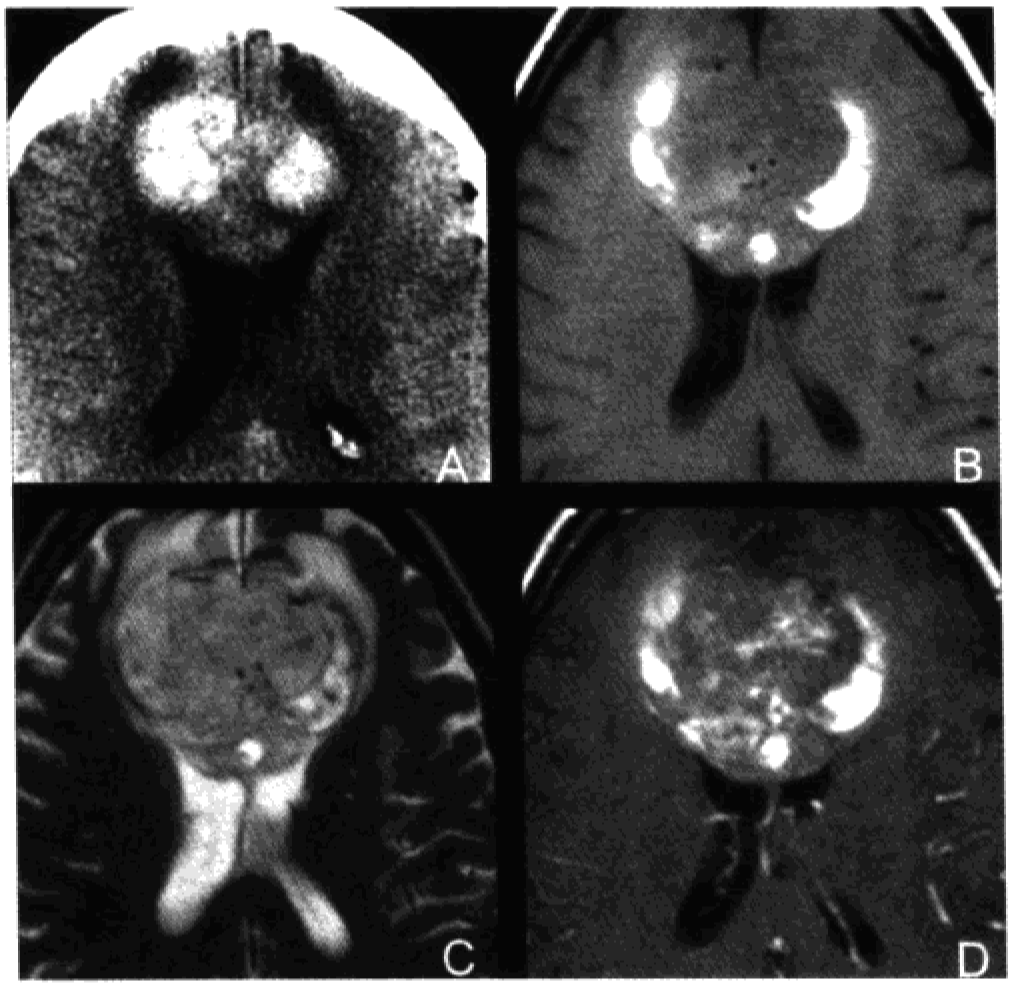
影像学表现

一般特点

- 边界不清、弥漫性浸润的半球肿块
- 最佳诊断征象：中心坏死，周围肿瘤组织呈厚壁、不规则强化（见于95%病例）

CT表现

- 平扫CT：边缘等密度，中心低密度；有或无出血；钙化罕见
- 增强CT：不均匀且不规则的明显强化



平扫CT（A）显示一个位于双侧额叶内侧的出血性占位。增强前（B）、增强后（D）T1WI以及T2WI显示范围很大的占位病变呈斑片状强化。形似“蝴蝶”的多型性胶质母细胞瘤（WHO Ⅳ级）。

MR表现

- 信号多变（常为混杂信号）
  - T1WI为等或低信号（可有亚急性期出血）
  - 在T2WI和FLAIR像为高信号，伴周边的血管源性水肿
    - 存活肿瘤细胞远远延伸到异常信号区之外
  - 在T2*经常出现磁化敏感性伪影
- 大分子对比剂的动态增强MR，可以揭示微血管的渗透能力，帮助评估肿瘤的分级

其他影像学表现

- DSA：富含血管，有明显的肿瘤染色和动-静脉分流
- MRS：N-乙酰天冬氨酸（NAA）、肌醇（MI）降低；胆碱/肌酸（Cho/Cr）、乳酸/水的比值升高
- DWI：测得的表观弥散系数较低级胶质细胞瘤低
- PWI：鉴别多型性胶质母细胞瘤和低级星形细胞瘤（多型性胶质母细胞瘤的相对脑血容量rCBV高）

- ^{201}TI，^{123}I-IMT 显示高摄取

推荐的影像学检查方法

- 磁共振（包括增强）＋磁共振波谱

鉴别诊断

其他肿瘤

- 间变型星形细胞瘤（通常无强化，增强灶提示有可能进展到Ⅳ级肿瘤）
- 转移瘤

非肿瘤性环形强化的肿块

- 脓肿（MRS 显示其代谢产物，如琥珀酸盐、氨基酸）
- “肿胀型”脱髓鞘（“马蹄”形、不完整的环行强化，开口朝向皮层）

病理

概述

- 一般病理特点
    - 两种遗传学上截然不同的多形性胶质母细胞瘤类型，表现相同
    - 灰红色的肿瘤“外壳”包绕着坏死中心
- 遗传学
    - 原发多形性胶质母细胞瘤
        - 老年病人，生物学上更有侵袭性
        - 新发病灶（并非由低级肿瘤恶变而来）
        - 表皮生长因子受体（EGFR）、MDM2 的扩增和过度表达
        - PTEN 突变
        - 染色体 10p 杂合性丧失（LOH）
    - 继发多形性胶质母细胞瘤
        - 青年病人，侵袭性较第一种多形性胶质母细胞瘤低
        - 从低级星形细胞瘤发展而来
        - TP53 突变
        - 血小板衍生生长因子受体（PDGFR）扩增、过度表达

    - 染色体 10q，17p 杂合性丧失（LOH）
    - 端粒末端转移酶活性增加和 hTERT 表达
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 散发性或为遗传性肿瘤综合征的一部分
    - NF-1
    - Turcot 综合征；Li-Fraumeni 综合征
  - 通过创造“适合环境”扩散
    - 产生蛋白酶
    - 细胞外基质（ECM）分子的沉积
    - 表达整联蛋白（新生血管形成、细胞侵犯）
    - 肿瘤细胞黏附于细胞外基质，然后脱离、移行、增生
- 流行病学
  - 最常见的原发性脑肿瘤
  - 占所有颅内肿瘤的 12%～15%
  - 占星形细胞瘤的 50%～60%
  - 超过 20%为多灶性（其中 2%～5%为同时出现的、各自独立的肿瘤）

大体病理及手术学特点

- 多数多形性胶质母细胞瘤有丰富的血管形成
- 有/无大体出血

镜下特点

- 坏死、微血管增生 = 组织学特征
- 多形性星形细胞
- 细胞核异型增生明显
- 大量有丝分裂
- 肥大（“饲肥”）星形细胞 =大的嗜酸性细胞，球形细胞核
- 神经胶原纤维酸性蛋白（GFAP）低表达，MIB-1 高

分期或分级标准

- WHO Ⅳ级

临床要点

临床表现

- 因部位不同而各异（癫痫常见）

- 好发年龄为 45～70 岁，但可以发生在任何年龄

自然病史

- 进展迅猛
- 播散方式
  - 最常见：沿白质束及血管周围间隙播散
  - 常见：室管膜/软脑膜下播散，脑脊液种植
  - 少见：硬脑膜/颅骨侵犯
  - 罕见：神经系统外播散（肺、肝、淋巴结、骨）

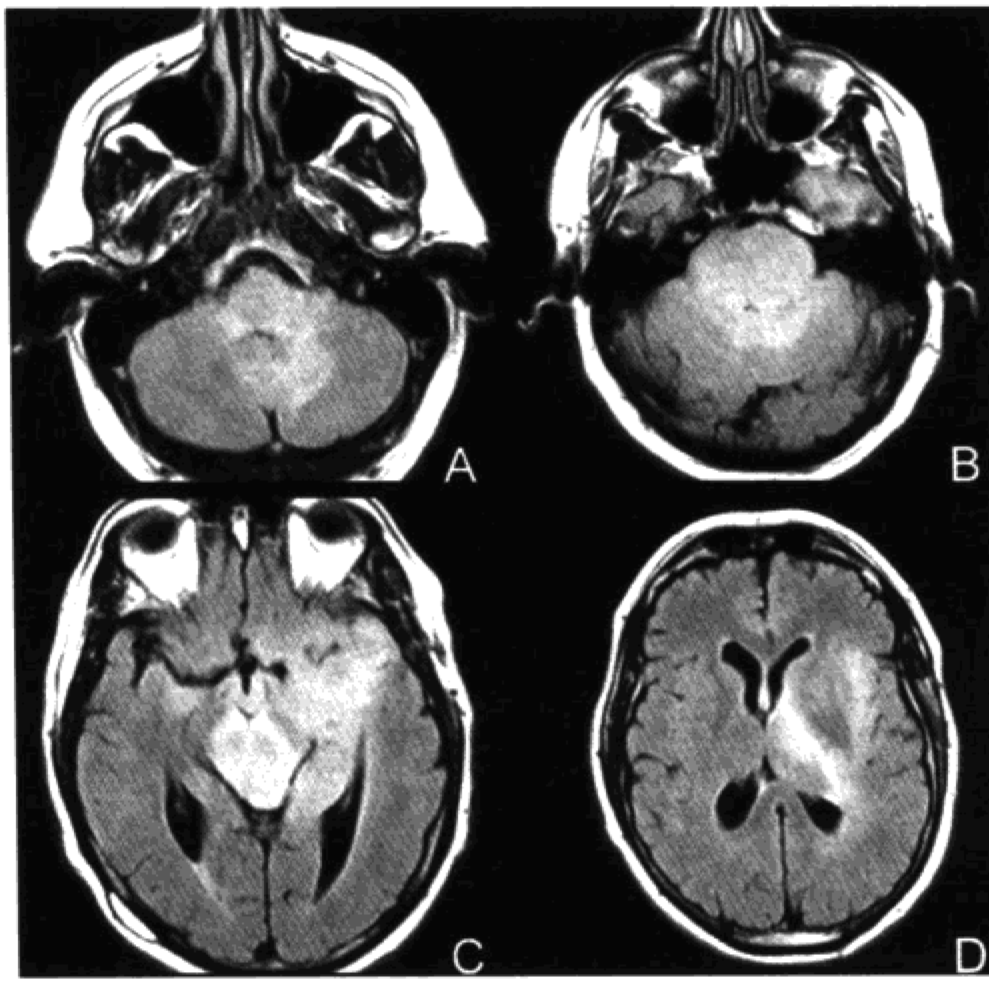
治疗及预后

- 活检/肿瘤切除 ＋ 放疗
- 预后差（9～12 个月内死亡）
- 预后较好的独立预示
  - 年龄（青年）
  - Karnofsky 行为分级（Karnofsky Performance Scale）（高）
  - 切除范围（全切或次全切除）
  - 坏死、术前 MR 强化的程度

参考文献

1. Lacroix M et al: A multivariate analysis of 416 patients with GBM: Prognosis, extent of resection, and survival. J Neurosurg 95: 190-8, 2001
2. Ludemann L et al: Comparison of dynamic contrast-enhanced MRI with WHO tumor grading for gliomas. Eur Radiol 11: 1231-41, 2001
3. Kleihues P et al: Genetics of glioma progression and the definition of primary and secondary glioblastoma. Brain Pathol 7: 1131-6, 1997

脑胶质瘤病



（A～D）轴状面 FLAIR 显示：延髓、脑桥、中脑、左颞叶和丘脑的广泛浸润性肿块。脑胶质瘤病。

要点

- 罕见但重要的、弥漫性浸润的胶质肿瘤，常被误诊为白质微血管疾病
- 脑胶质瘤病（GC）侵及两个以上的脑叶

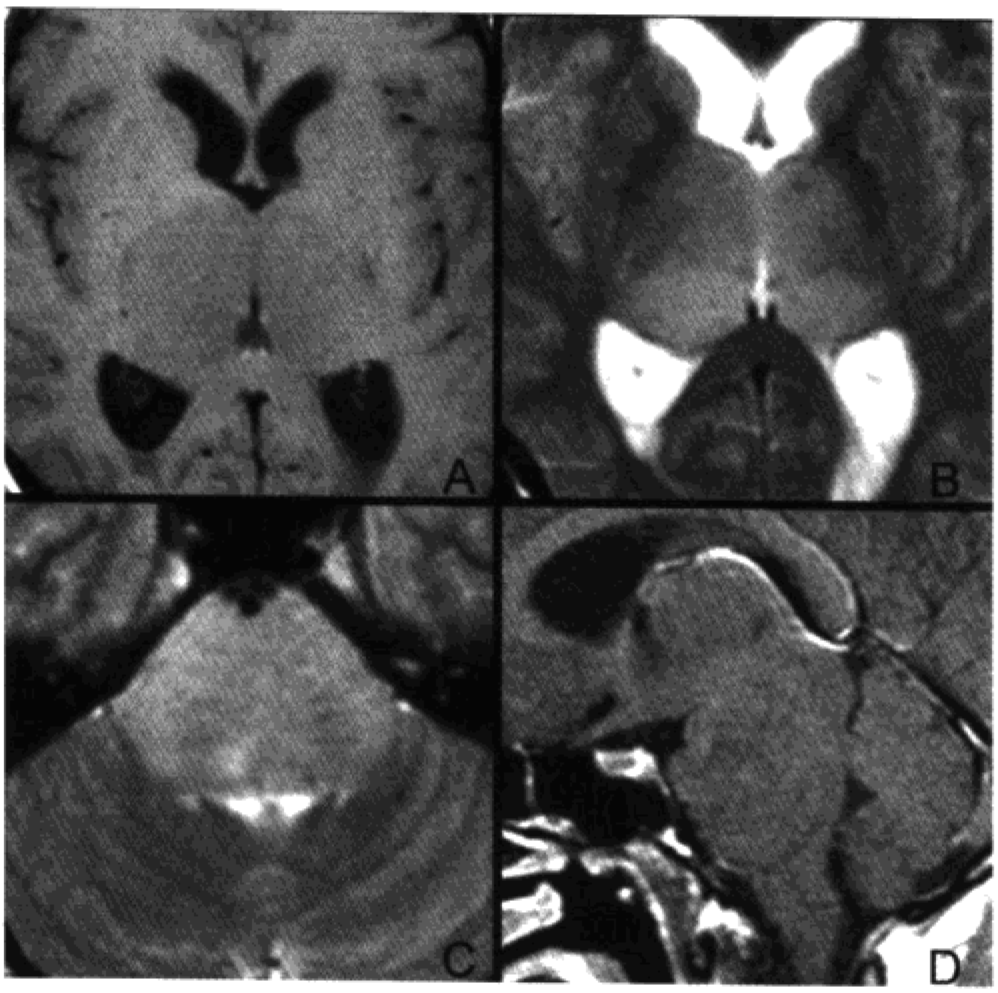
影像学表现

一般特点

- 浸润、扩张、但保留所在脑组织的结构
- 累及两个或两个以上的脑叶，以及广泛的脑白质
  - 基底节、丘脑（75%）
  - 胼胝体（50%）
  - 脑干、脊髓（10%～15%）
  - 小脑（10%）

CT 表现

- 平扫 CT：边界不清、非对称的低密度（可很细微）



增强前轴状面 T1WI（A）T2WI（B，C）显示双侧丘脑及脑桥占位，伴轻微梗阻性脑积水。（D）增强后矢状 T1WI 显示无强化。由Ⅱ级纤维性星形细胞瘤引起的脑胶质瘤病。

- 增强 CT：经常无强化

MR 表现

- MR 远优于 CT
- T1WI 为等或低信号
- T2WI 和 FLAIR 像为高信号
- 最小强化；强化灶可能代表恶性胶质瘤

其他影像学表现

- 磁共振波谱（MRS）：Cho/Cr、Cho/NAA 比值升高；+/－乳酸、脂质峰
- 氟脱氧葡萄糖正电子发射断层摄影术（FDG PET）：代谢显著减退

推荐的影像学检查

- 磁共振、磁共振波谱

鉴别诊断

脑白质病（老年脑，脑微血管病变）

- 无占位效应
- 有些病例没有活检无法区分

星形细胞瘤和其他胶质瘤

- 多形性胶质母细胞瘤通常强化；脑胶质瘤病通常无强化
- 有可能不活检则不能区分

感染和炎症

- 更为急性的表现
- 有或无脑膜受累

病理

概述

- 一般病理特点
  - 弥漫性肿瘤过度生长
  - 所在脑结构保留
  - 累及两个或两个以上脑叶
- 遗传学
  - 核型与起源于单个细胞的克隆肿瘤一致
    - 染色体改变不同于星形细胞瘤
    - 可能单属于脑肿瘤的一种类型
- 病因-发病机理
  - 尚有争论（归类于不明组织来源的肿瘤）
  - 与弥漫浸润性星形细胞瘤的某些（而不是全部）特征相似
- 流行病学
  - 罕见
  - 好发年龄 40～50 岁

大体病理及手术学特点

- 所知的脑胶质瘤病的两个大体类型
  - Ⅰ型：肿瘤过度生长或现有结构的膨胀，无清楚边界的肿块

- Ⅱ型：弥漫性病变+局灶性肿块

镜下特点

- 神经上皮的肿瘤
- 细长的神经胶质细胞，核深染，各异的核分裂像
- 肿瘤细胞通常平行排列
- 沿着或在有髓神经纤维之间广泛浸润
- 常无微血管增生和坏死
- GFAP 常为阳性
- Ki-67 标记指数与存活时间相关
- 主要的细胞类型偶尔可为少突胶质细胞瘤

分期或分级标准

- 通常为 WHO Ⅲ级

临床要点

临床表现

- 非特异性的、进行性神经系统症状
  - 皮质脊髓束受损表现
  - 痴呆，人格改变
  - 头痛，癫痫
  - 脑神经障碍

自然病史

- 进展迅猛

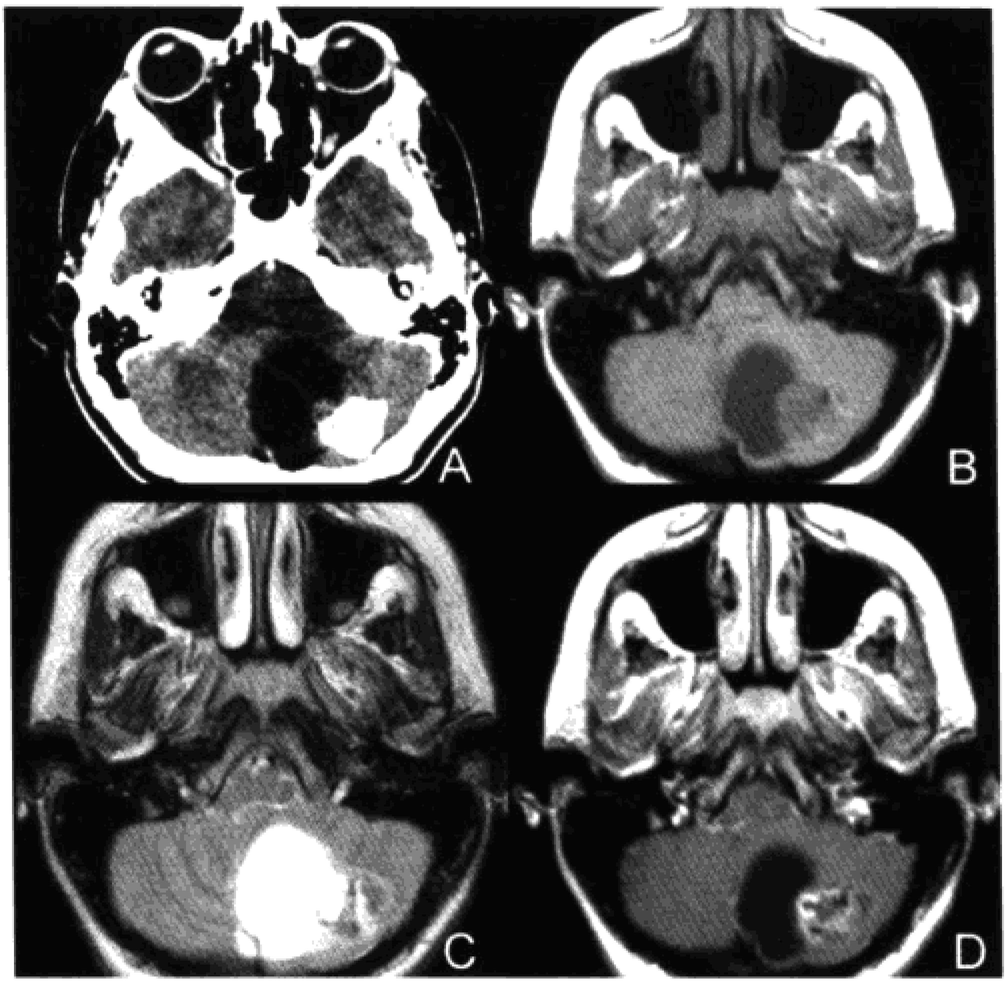
治疗及预后

- 立体定向活检（可选择强化结节处）
- 放化疗均不敏感
- 预后差
  - 1 年死亡率 50%
  - 3 年死亡率 75%

参考文献

1. Rust P et al: Gliomatosis cerebri: Pitfalls in diagnosis. J Clin Neurosci 8: 361-3, 2001
2. Bendszus M et al: MR spectroscopy in gliomatosis cerebri. AJNR 21: 375-80, 2000
3. Lantos PL et al: Gliomatosis cerebri. In Kleihues P, Cavanee WK (eds), Tumours of the Central Nervous System, 92-3, IARC Press, 2000

毛细胞型星形细胞瘤



（A）增强 CT 扫描显示后颅凹的伴强化结节的囊性肿块。增强前 T1WI（B）和 T2WI 扫描显示囊液密度较脑脊液高。（D）增强后 T1WI 显示结节的不均匀强化。

要点

- 儿童最常见的脑部肿瘤
- 边界清楚、生长缓慢
- 小脑 >邻近三脑室 > 脑干

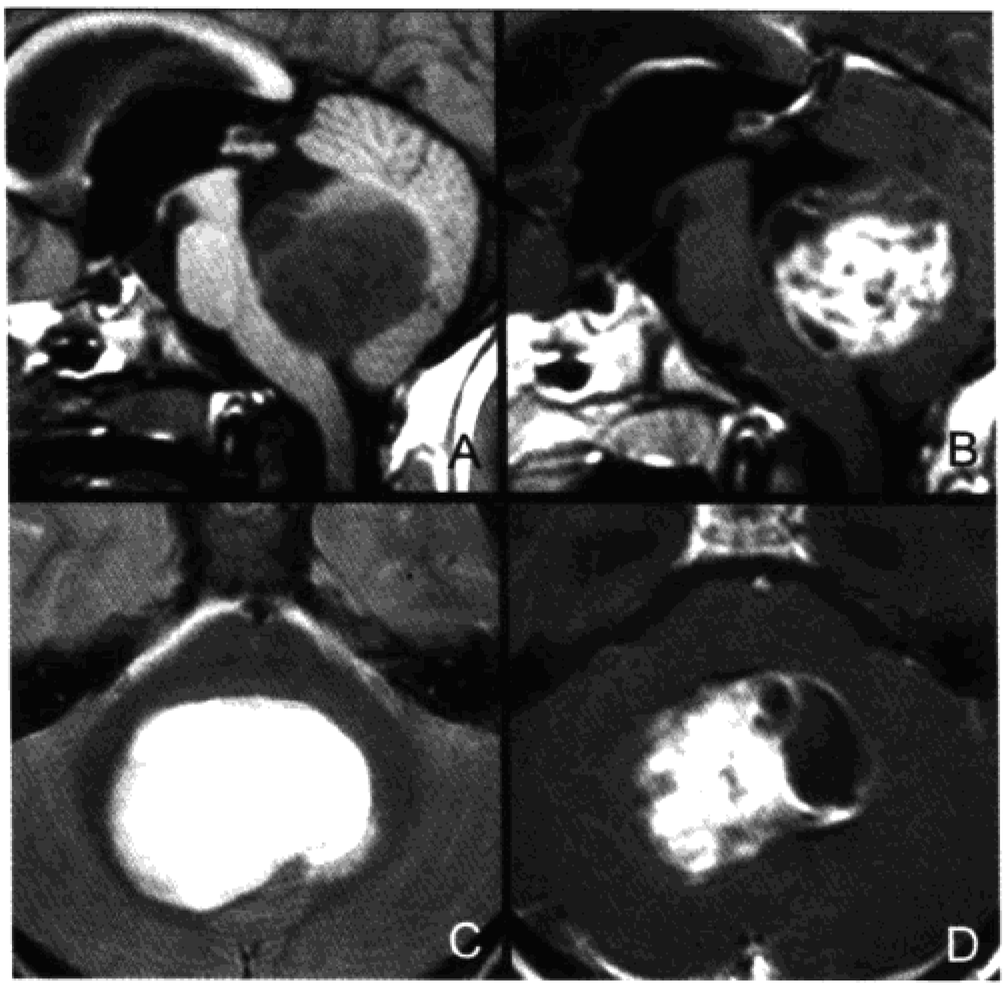
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象
  - 带有壁结节的小脑囊性肿块
  - 视神经/视交叉/视束增粗

CT 表现

- 平扫 CT
  - 界限分明的囊、实性的小脑蚓部或小脑半球占位



10 岁男孩，头痛。增强前（A)、增强后（B）的矢状 T1WI 和轴状面 T2WI（C）及增强后 T1WI（D）显示后颅凹中线的一个部分实性、部分囊性的肿块，不均匀强化。毛细胞型星形细胞瘤。

- 无周围水肿
- 低到等密度
- 20％钙化
- 出血罕见
- 可引起梗阻性脑积水

• 增强 CT
  - 超过 95％有强化（形式多样）
    - 50％囊无强化，壁结节明显强化
    - 40％实性含坏死中心，不均匀强化
    - 10％为实性，均匀强化

MR 表现

- 在 T1WI 实性或结节部分通常为低至等信号；T2WI 为高信号
- TIWI 和 PD 像囊液信号较脑脊液高，FLAIR 像上不被抑制
- 明显但不均匀的增强
- 软脑膜播散，可出现强化

其他影像学表现

- MRS：cho 高，NAA 低，高乳酸；MI/Cr 高

鉴别诊断

髓母细胞瘤（PNET-MB）

- 位于中线的高密度实性占位，占据四脑室
- 不均匀强化

室管膜瘤

- “可塑性”肿瘤，沿四脑室孔伸展
- 常见钙化、出血、囊变；不均匀的强化

神经节神经胶质瘤

- 位于皮质的界限分明的实性或囊性强化肿块
- 常见钙化

多形性黄色星形细胞瘤（PXA）

- 强化结节毗邻软脑膜表面
- 好发于颞叶

成血管细胞瘤

- 好发年龄不同

脱髓鞘疾病

- 急性多发硬化（MS）、急性播撒性脑脊髓膜炎（ADEM）可以类似于视神经胶质瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - 好发部位
    - 常见：小脑（60%）、视神经、视交叉、下丘脑（25%～30%）
    - 少见：脑干、丘脑、基底节
    - 罕见：大脑半球
  - 可以在蛛网膜下腔种植转移
- 遗传学

- 综合征：与 NF-1 相关
  - 15%的 NF-1 病人合并毛细胞型星形细胞瘤
  - 达 1/3 的视觉传导通路上毛细胞型星形细胞瘤的病人有 NF-1
- 散发性：未发现明确的肿瘤抑制基因丢失
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 星形细胞前体细胞
- 流行病学
  - 80%的病人小于 20 岁
  - 儿童最常见的星形细胞瘤
  - 占胶质瘤的 5%～10%

大体病理及手术学特点

- 界限清楚、质软、灰色团块，有或无囊

镜下特点

- 典型的“双相”类型
  - 有 Rosenthal 纤维的致密双极细胞
  - 有微囊和红染颗粒小体的结构松散的多极细胞
- 花蕊样特征的丰富血管
- 可发生软脑膜种植
- MIB-1 =0～3.9%（平均 1.1%）

分期或分级标准

- WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 好发年龄：10～20 岁
- 男性 = 女性
- 头痛、恶心、呕吐（高颅压表现），视觉丧失（视觉通路病变）

自然病史

- 缓慢生长，可以稳定不进展，甚至自愈
- 罕见：可能发生扩散，仍是 WHO Ⅰ级肿瘤

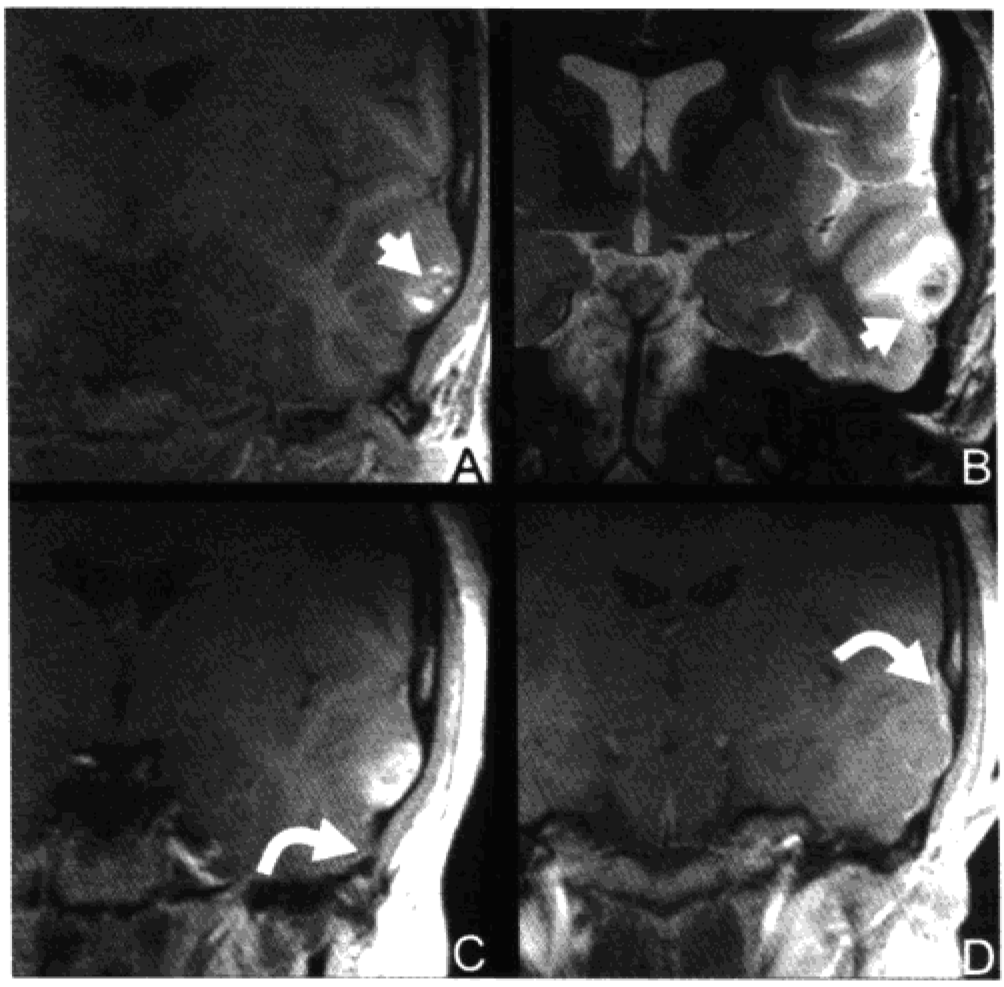
治疗及预后

- 20 年的平均生存率是 70％
- 治疗
  - 小脑：切除；＋/－ 化疗，＋/－ 放疗
  - 视交叉或下丘脑：常无治疗

参考文献

1. Burger PC et al: Pilocytic astrocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Central Nervous System, 45-51. IARC Press, 2000
2. Castillo M et al: Correlation of Myo-inositol levels and grading of cerebral astrocytomas. AJNR 21:1645-9, 2000
3. Hwang JH et al: Proton MR spectroscopic characteristics of pediatric pilocytic astrocytomas. AJNR 19:535-540, 1998

多形性黄色星形细胞瘤



18 岁男性长期癫痫病人。高分辨率增强前冠状面 T1WI（A）、T2WI（B）显示一钙化的皮层肿物（箭头）。注意邻近颅骨重塑。（C，D）肿块及邻近脑膜强化（弯箭头）。多形性黄色星形细胞瘤（WHO Ⅱ级）。

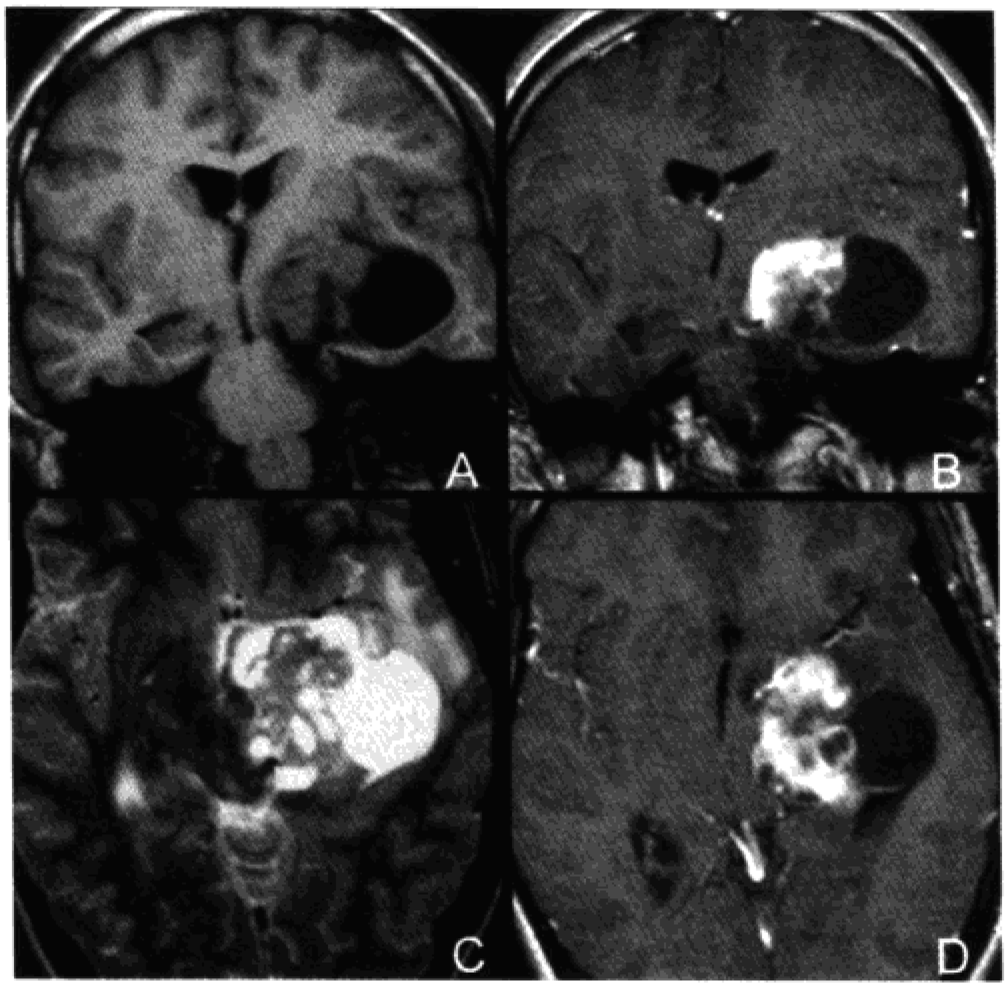
要点

- 几乎总发生于年轻人的良性（通常）幕上星形细胞瘤的特殊类型
- 壁结节毗邻脑膜的囊性肿块
- 为颞叶癫痫的少见但重要的原因

影像学表现

一般特点

- 位于周边的半球肿块
  - 50%～60%有囊肿＋毗邻脑膜的壁结节
- 轻微/无灶周水肿
- 最佳诊断征象：幕上皮层内肿块＋邻近的硬膜“尾征”



未增强（A）和增强后（B，D）的 T1WI 以及 T2WI 显示不均匀部分强化的颞叶肿块。多形性黄色星形细胞瘤（WHO Ⅲ级）。

CT 表现

- 平扫 CT
  - 囊性：低密度伴有混杂密度的结节
  - 实性：多样（可以为低、高或混杂密度）
  - 钙化、出血、颅骨侵蚀者罕见
- 增强 CT：明显但有时不均匀的强化

MR 表现

- T1WI 上低或混杂信号影
- T2WI、FLAIR 上高或混杂信号强度
- 多为中度/明显强化，边界清楚；+/−硬膜“尾征”
- 有些病例合并皮质发育不良

其他影像学表现

- FDG-PET 可表现为高代谢病灶，即使是低级多形性黄色星形细胞瘤

推荐的影像学检查方法

- MR+MRS

鉴别诊断

神经节细胞胶质瘤

- 壁结节通常不邻近脑膜

毛细胞型星形细胞瘤

- 不在下丘脑/视交叉的幕上位置罕见
- 无“硬膜尾征”

脑膜瘤

- 病人的年龄通常较大
- 年轻病人有脑膜瘤样的病灶应该想到 PXA 的可能性

其他

- DNET
- 神经胶质错构瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - 表浅位置（常累及皮层，脑膜）
  - 98%位于幕上
- 遗传学
  - 与遗传性肿瘤综合征无明确关联
  - 有些 PXA 有 TP53 突变的报道
- 病因-发病机理
  - 可能起源于皮层（软脑膜下）的星形细胞
  - 可能发生于通常分化为神经元和星形胶质细胞的具有多向分化潜能的神经外胚层前体细胞
- 流行病学
  - 占所有星形细胞瘤的 1%以下

大体病理及手术学特点

- 壁结节毗邻脑膜的位于皮层的囊性肿物

镜下特点

- 肿瘤与皮质分界清楚

- GFAP（+）
- 有些 PXA 突触素和神经丝蛋白阳性
- “多形性”表现
  - 原纤维的和巨大的多核瘤样星形胶质细胞
  - 大的黄瘤（含脂）细胞
  - 致密的网硬蛋白网
  - 淋巴细胞浸润
- 坏死，有丝分裂像罕见/无
  - MIB 通常<1%
- 可伴皮质发育不良

分期或分级标准

- WHO Ⅱ级
- 具有间变特征的 PXA
  - 有丝分裂显著（每 10 个高倍视野中有 5 个或更多）
  - +/−坏死

临床要点

临床表现

- 大部分有长期癫痫病史
- 儿童，青年的肿瘤
  - 2/3<18 岁
  - 2～66 岁均有报道
- 男=女

自然病史

- 通常为局限性，生长缓慢
- 侵蚀性 PXA 有恶性进展，偶尔会发生播散

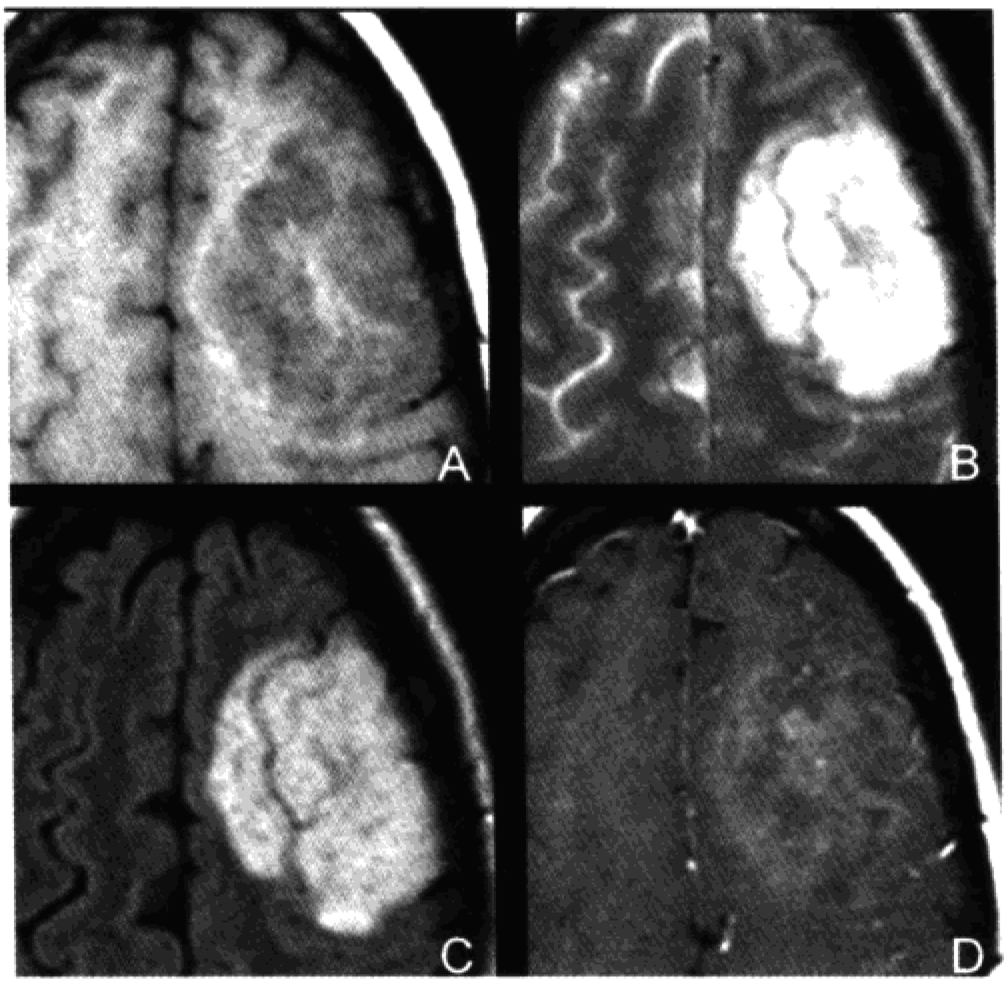
治疗及预后

- 外科切除
- 无复发的 5 年生存率 75%

参考文献

1. Kepes JJ et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Nervous System, 52-4, IARC Press, 2000
2. Russo CP et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma: Report of two cases and review of the literature. IJNR 2: 570-8, 1996
3. Lipper MH et al: Pleomorphic xanthoastrocytoma, a distinctive astroglial tumor: Neuroradiologic and pathologic features. AJNR 14: 1397-1404, 1993

少突胶质瘤



平扫 T1WI（A），T2WI（B）和 FLAIR 扫描（C）显示一个边界清楚的、皮层的额后肿块，周边无水肿。（D）增强 T1WI 显示轻微增强。少突胶质瘤（WHOⅡ级）。

要点

- 分化良好、生长缓慢但呈浸润性的肿瘤
- 典型者累及皮层和皮层下白质
- 20%～50%有侵袭性（间变性少突胶质瘤）

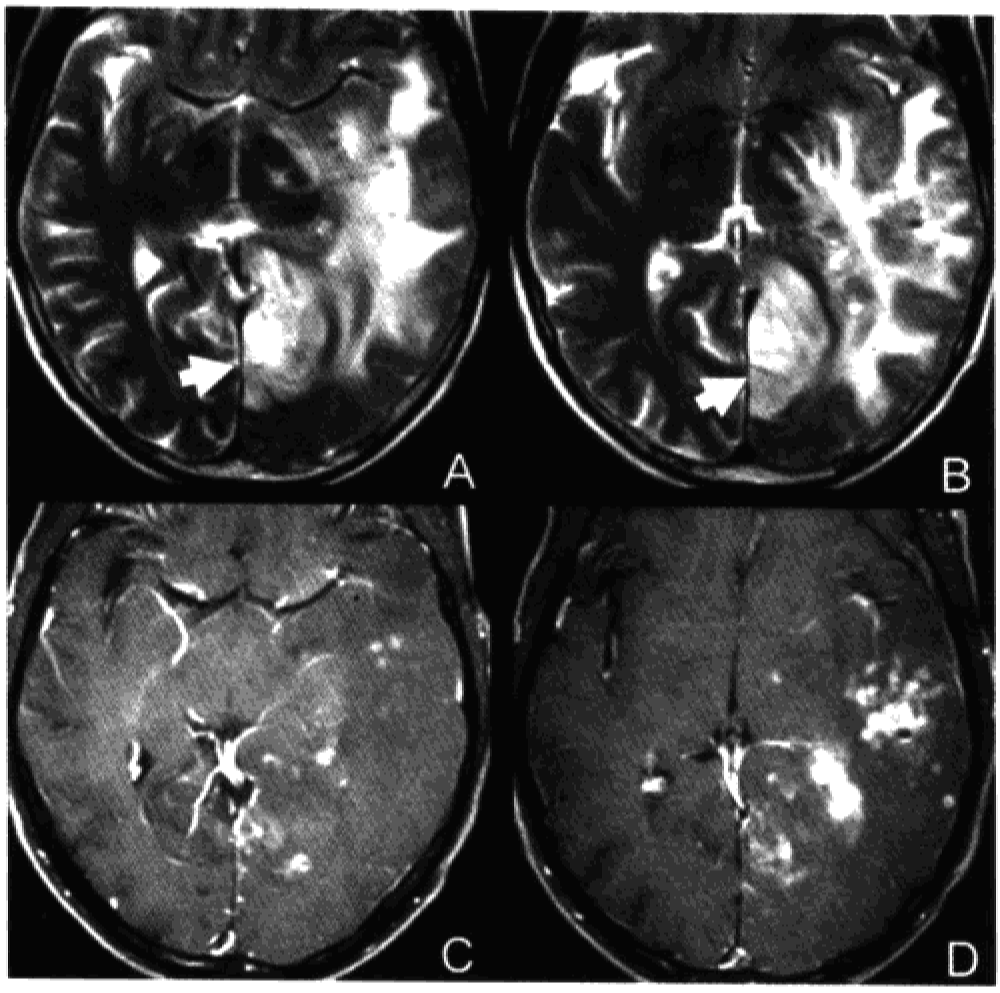
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：部分钙化＋中年人的皮层肿块
- 可以侵蚀并使颅骨膨胀

CT 表现

- 平扫 CT
  - 低/等密度
  - 大部分钙化



示间变性少突胶质瘤（WHO Ⅲ级）。（A，B）T2WI 显示枕叶皮层肿块（箭头）伴广泛水肿。（C，D）增强 T1WI 显示结节样强化，肿瘤扩散。

  - +/－出血/囊变（20%）
- 增强 CT：表现多样，从无增强到明显增强

MR 表现

- 常不均匀
  - T1WI 上相对于皮层为低/等信号
  - T2WI 上为高信号
  - 除间变外，出血、坏死少见
- 边界清楚，伴轻微水肿
- 50%强化

鉴别诊断

星形细胞瘤

- 钙化不常见
- 通常累及白质，灰质相对保留

神经节细胞胶质瘤

- 儿童，年轻人肿瘤

- 通常发生于颞叶，深部白质
- 边界锐利，常有囊变
- 钙化常见

胚胎发育不良性神经上皮肿瘤（DNET）

- 儿童，年轻人肿瘤
- 边界清晰锐利的皮层肿瘤
- 不均匀，“泡泡样”表现
- 通常与异位灰质相关

病理

概述

- 一般病理特点
    - 起于皮层，向皮层下白质生长
    - 好发部位：大部分位于幕上（85%）
        - 最常见部位为额叶
        - 也可累及颞叶，顶叶或枕叶
        - 颅后凹罕见
    - 分化良好和间变性两种类型
    - 实性、浸润性病变
    - 变异体：少突星形细胞瘤（有两种不同类型瘤细胞的混合性肿瘤）
- 遗传学
    - 1p 和 19q 杂合现象的丧失（50%～70%）
- 病因-发病机理
    - 起源于成熟少突胶质细胞或未成熟的胶质前体细胞的瘤样转化
- 流行病学
    - 占颅内肿瘤的 5%～10%
    - 占所有胶质瘤的 5%～25%

大体病理及手术学特点

- 边界清楚、灰粉色柔软肿块
- 位于皮层、皮层下白质

- 钙化常见
- ＋/－囊性变，出血
- 侵及软脑膜罕见

镜下特点

- 细胞数为中等的肿瘤，偶见有丝分裂
- 圆形均匀的细胞核和清晰的细胞浆（“煎蛋”样，蜂窝状类型可能为伪像）
- ＋/－微小钙化，黏液样变性/囊性变
- 可有致密的分支毛细血管网

分期或分级标准

- WHO Ⅱ级
- 间变性少突胶质瘤：WHO Ⅲ级
  - 大量有丝分裂
  - 微血管增生
  - 坏死＋/－

临床要点

临床表现

- 发病高峰在 40～50 岁
- 男性稍多
- 病人有相对较长的病史
  - 最常见：癫痫发作，头痛

自然病史

- 预后好
  - 年龄小
  - 位于额叶
  - 无增强
  - 完全切除
- 预后差
  - 坏死
  - 有丝分裂活动，核异型
  - 细胞多形性

- 微血管增生
- 局部复发常见，可发生恶变

治疗及预后

- 外科切除辅以化疗＋/－放疗
- 平均术后生存时间 3～6 年
- 5 年生存率 50％

参考文献

1. Reifenberger G et al: Oligodendroglioma. Anaplastic Oligodendroglioma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Pathology & Genetics of Tumours of the Central Nervous System, 56-69. IARC Press, 2000
2. Prayson RA et al: Clinicopathologic Study of Forty-Four Histologically Pure Supratentorial Oligodendrogliomas. Ann Diagn Pathol 4:218-27, 2000
3. Fortin D et al: Oligodendroglioma: An Appraisal of Recent Data Pertaining to Diagnosis and Treatment. Neurosurgery 45:1279-91, 1999

室 管 膜 瘤



矢状示意图描述一个典型的分叶状“可塑的”第四脑室室管膜瘤。肿瘤通过 Luschka 孔向侧面突入 CPA，并从前后方向通过 Magendie 孔进入小脑延髓池。

要点

- 缓慢生长的、儿童和年轻人肿瘤
- 儿童期第三常见的后颅凹肿瘤
- 起源于室管膜细胞或室管膜残余组织

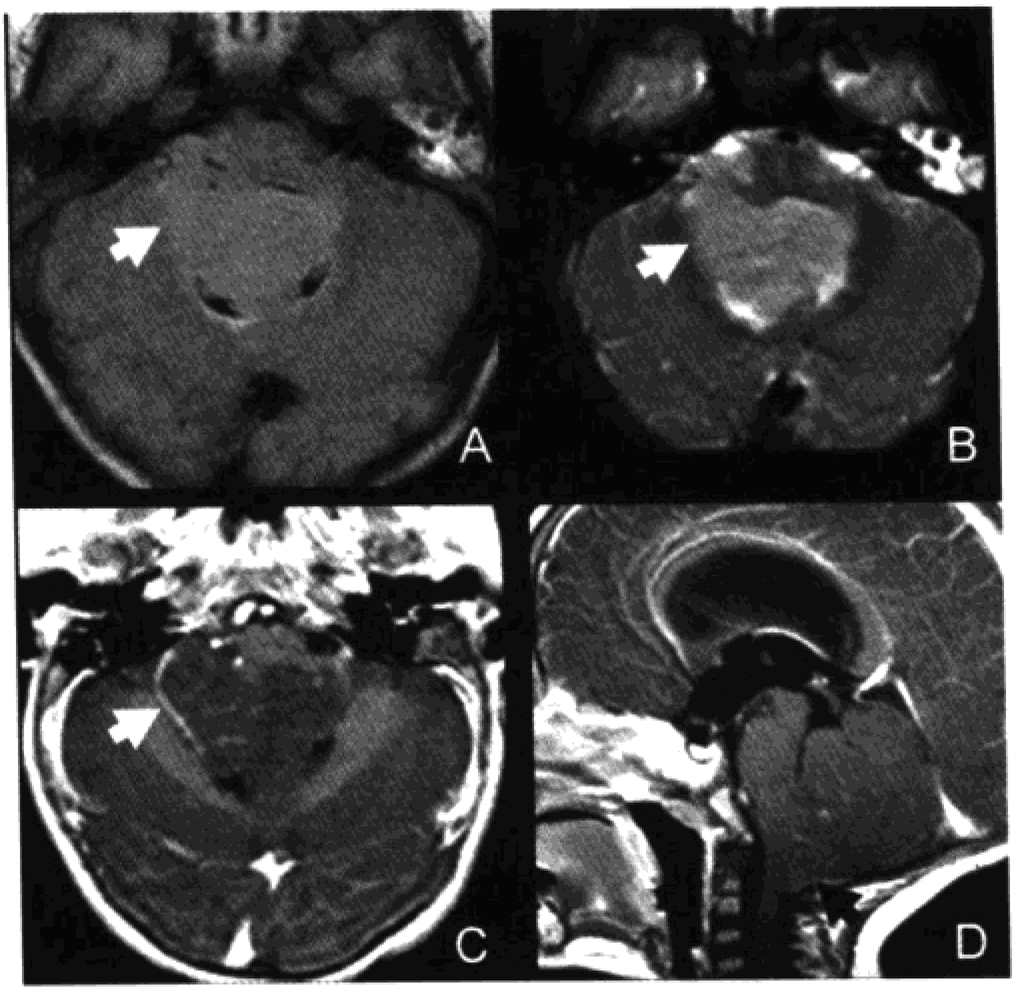
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：“可塑形”的肿瘤从第四脑室突入 CPA、小脑延髓池

CT 表现

- 平扫 CT
    - 幕下（儿童<3 岁）
        - 四脑室底，伸入 CPA/小脑延髓池



MR 轴状面平扫 T1WI（A）和 T2WI（B）及增强扫描轴状面（C）和矢状面（D）显示第四脑室室管膜瘤从 Luschka 孔（箭头）突入右侧 CPA 池。

    - 大部分等密度
    - 钙化常见（50%）；+/-囊变，出血
  - 幕上（儿童>3 岁，年轻人）
    - 大的不均匀的脑实质内肿块较室旁/室内肿块多见
    - 钙化常见（50%）
  - 脑积水常见
- 增强 CT
  - 多样化的不均匀增强表现

MR 表现

- 不均匀
  - T1WI 上稍低信号
  - T2WI 上等/低信号
  - 常见钙化、囊变、坏死、出血
- 脑积水（>90%）
- 中度、不均匀强化

其他影像学表现

- MRS：NAA/Cho，Cr/Cho 的比率高于星形细胞瘤、髓母细胞瘤（PNET-MB）

鉴别诊断

髓母细胞瘤（PNET-MB）

- 平扫为高密度
- 密度均匀

小脑星形细胞瘤

- 囊性/实性
- 常不位于中线

脑干胶质瘤

- 低密度（常位于脑干背侧向外生长）的脑干肿块
- 突入而非起源于第四脑室

病理

概述

- 一般病理特点
  - 部位
    - 2/3 位于幕下（第四脑室底）
    - 1/3 位于幕上（脑实质内/脑室旁>脑室内）
  - 4 个亚型
    - 细胞型
    - 乳头型
    - 透明细胞型
    - 脑室膜细胞（伸展细胞）型
  - 可突破室壁生长，附于邻近脑组织
- 遗传学
  - 很多；最常见：22 号染色体的缺失、易位
  - NF-2（多发脊髓室管膜瘤）
- 病因-发病机理
  - 可能与猴病毒 40（SV40）相关联

- 流行病学
  - 占儿童所有颅内肿瘤的 8%～15%
  - 儿童第三常见的后颅凹肿瘤
  - 男性发病率稍高
  - 年龄双峰分布
    - 主峰＝1～5 岁
    - 较小的第二峰：35 岁左右

大体病理及手术学特点

- 边界清楚
- 柔软，分叶状，灰红色肿块
- ＋/－囊变、坏死、出血
- 从第四脑室的孔挤出
- 偶尔侵及邻近脑实质

镜下特点

- 室管膜瘤
  - 血管周围假性玫瑰花结
  - 真性室管膜玫瑰花结（少见）
  - 细胞中等分化，有丝分裂不活跃
  - 偶见核异型，偶见无有丝分裂者
  - S-100，波形蛋白＋
- 间变性室管膜瘤
  - 细胞成分高
  - 核异型，过度染色
  - 有丝分裂活跃
  - ＋/－微血管增生
  - 各式坏死成假围栏状

分期或分级标准

- WHO Ⅱ级
- WHO Ⅲ级（间变性）

临床要点

临床表现

- 常见：头痛，恶心，呕吐

- 其他
  - 共济失调，偏身轻瘫，视觉障碍，颈痛，斜颈，眩晕
  - 婴儿：易激惹，嗜睡，发育延迟，呕吐，大头畸形

自然病史

- 3%～17%通过 CSF 播散

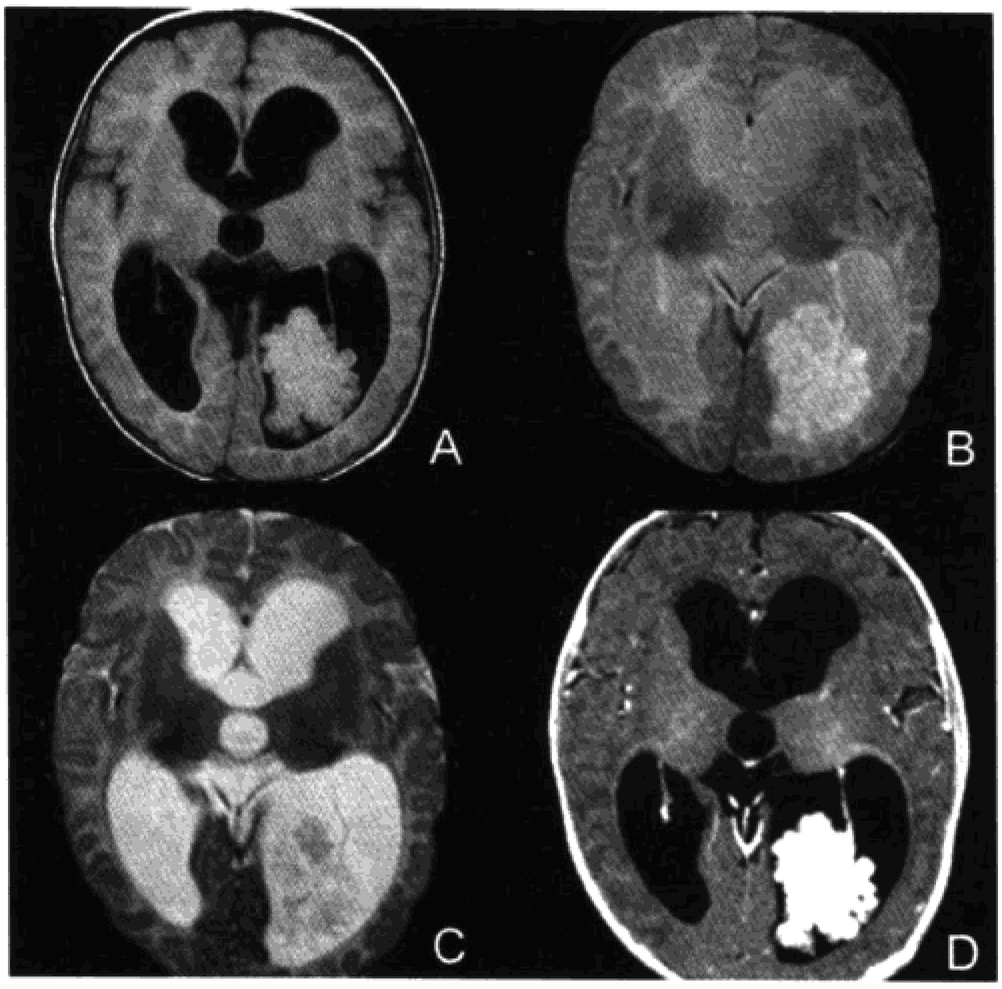
治疗及预后

- 预后差（5 年生存率 50%～60%）
- 全部切除与提高生存率相关
- 治疗：外科手术+/－化疗、放疗

参考文献

1. Smyth MD et al: Intracranial ependymomas of childhood: current management strategies. Pediatric Neurosurgery 33:138-50, 2000
2. Wiestler OD et al: Ependymoma. In Kleihues P, Cavanee WK (eds), Pathology & Genetics of Tumours of the Central Nervous System,72-7. IARC Press, 2000
3. Robertson PL et al: Survival and prognostic factors following radiation therapy and chemotherapy for ependymomas in children: a report of the Children's Cancer Group. J Neurosurg 88:695-703, 1998

脉络丛肿瘤



轴状面 FLAIR（A）、PD（B）、T2WI（C）及增强 SPGR（D）显示一分叶状、显著增强的左侧脑室三角区肿块。脑室明显扩大。脉络丛乳头状瘤。

要点

- <1 岁的儿童中最常见的脑肿瘤
- 两种类型，脉络丛乳头状瘤（CPP）和脉络丛癌（CPCa）
- 脉络丛乳头状瘤的发病率是脉络丛癌的 4～8 倍
- 脉络丛乳头状瘤和脉络丛癌均可通过 CSF 播散

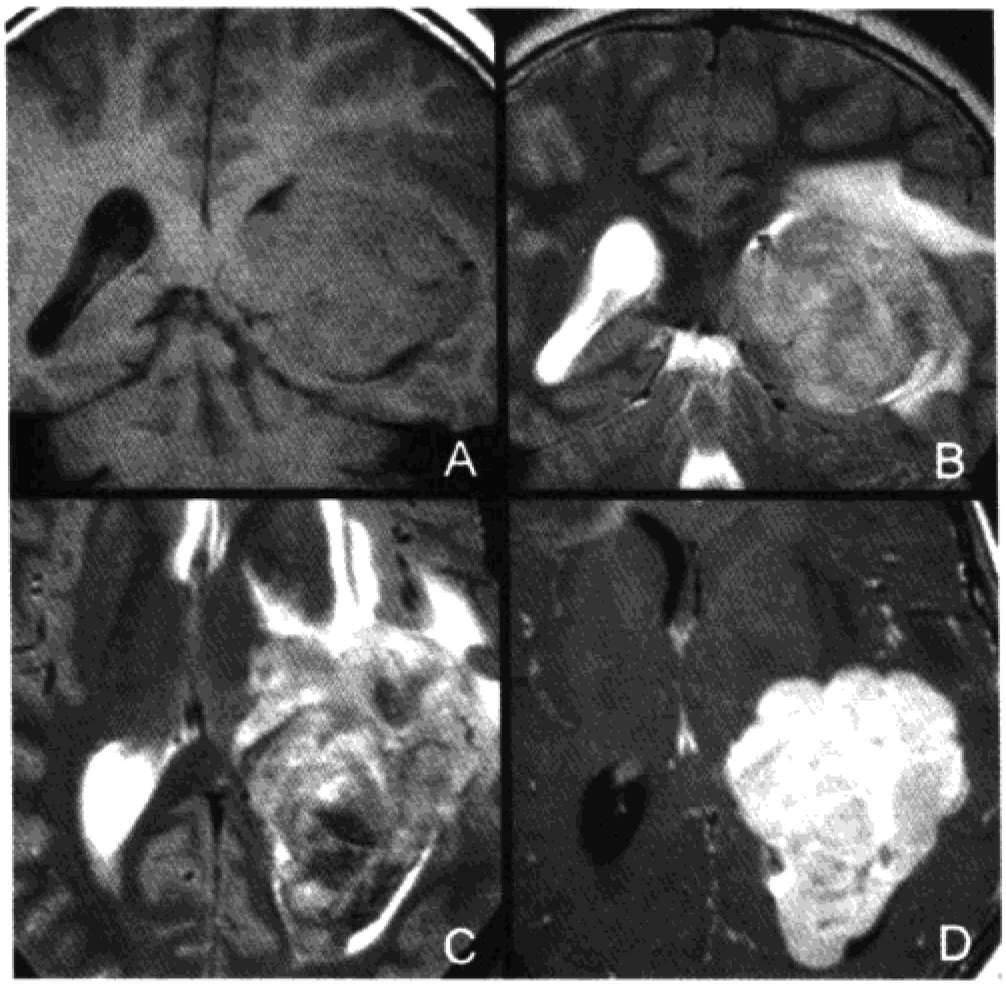
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：<5 岁的儿童，侧脑室三角区分叶状、叶形肿块
- 脑积水（梗阻性或 CSF 过度分泌）

CT 表现

- 平扫 CT
  - 75％等/低密度



冠状面平扫 T1（A），T2WI（B）显示一较大脑室内肿块。轴状面 T2WI（C），增强 T1WI（D）显示不均匀的，明显强化的肿块侵及邻近脑实质。脉络丛癌（courtesy G，Halvorsen）。

  - 脑积水
  - 25％有斑点状钙化
  - 偶尔有出血伴血-CSF 平面
  - 罕见囊性为主的 CPP
- 增强 CT
  - 明显均一的强化

MR 表现

- T1WI 上混杂的等/低信号
- 叶形乳头，CSF 在其间
- 明显强化
- 局限的脑实质侵犯可见于脉络丛乳头状瘤；广泛的侵犯应考虑脉络丛癌的可能
- ＋/－ “流空”效应、出血

其他影像学表现

- 超声：高回声的边界不规则的肿块，脑积水

- 彩色多普勒：可显示血管蒂
- DSA
  - 扩张的脉络丛动脉
  - 血管浓染，时间延迟
  - 动静脉分流常见

推荐的影像学检查方法

- 脑和脊髓分流前、手术前的增强 MR

鉴别诊断

绒毛增生

- 双侧侧脑室脉络丛弥漫增生
- 可合并有过度分泌性脑积水

其他脑室内肿瘤/囊肿

- 转移瘤，脑膜瘤（除 NF-1 外，儿童罕见）
- 室管膜瘤（脑室为幕上不常见部位）
- 黄色肉芽肿（无血管，老年病人）

血管病变

- AVM，海绵状血管瘤

脑室生理性扩大

- 侧支静脉引流（如：Sturge-Weber 综合征）
- 手术后（颞叶切除术）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 脉络丛乳头状瘤：菜花样脑室内肿块
  - 脉络丛癌侵犯脑组织，可坏死
- 遗传学
  - Li-Fraumeni、Aicardi 综合征（p53 突变）
  - 在散发肿瘤中无已知的突变
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 50％发现 SV40 病毒样 DNA

    - CSF 分泌过度或梗阻（继发于出血的脑室内梗阻性脑积水（IVOH）或脑室外梗阻性脑积水（EVOH），蛛网膜炎）引起的脑积水
- 流行病学
    - 占所有成人脑肿瘤的 0.5%
    - 占所有儿童脑肿瘤的 2%～4%
    - <1 岁的儿童最常见的脑肿瘤

大体病理及手术学特点

- 边界清晰的叶形/乳头状脑室内肿块
- 囊变、出血常见
- 儿童最常见于侧脑室三角区；成人最常见于第四脑室和（或）CPA

镜下特点

- 脉络丛乳头状瘤
    - 成叶形的立方上皮细胞，纤维血管中央核
    - 无坏死、出血、肉眼可见的脑组织侵犯
    - 90%有蛋白 S-100，25%～50% GFAP 阳性
    - 免疫组化：细胞角蛋白、波形蛋白阳性
- 脉络丛癌
    - 细胞数增多（高核浆比）
    - 核多形性，有丝分裂多见
    - 弥漫性脑侵犯常见

分期或分级标准

- 脉络丛乳头状瘤：WHO Ⅰ级
- 脉络丛癌：WHO Ⅲ级

临床要点

临床表现

- 颅内压（ICP）升高的征象
- 75%<10 岁（平均年龄=5 岁）
- 男性>女性

自然病史

- 脉络丛乳头状瘤：良性，缓慢生长肿瘤

- 脉络丛癌：恶性
- 脉络丛乳头状瘤和脉络丛癌均可通过 CSF 种植

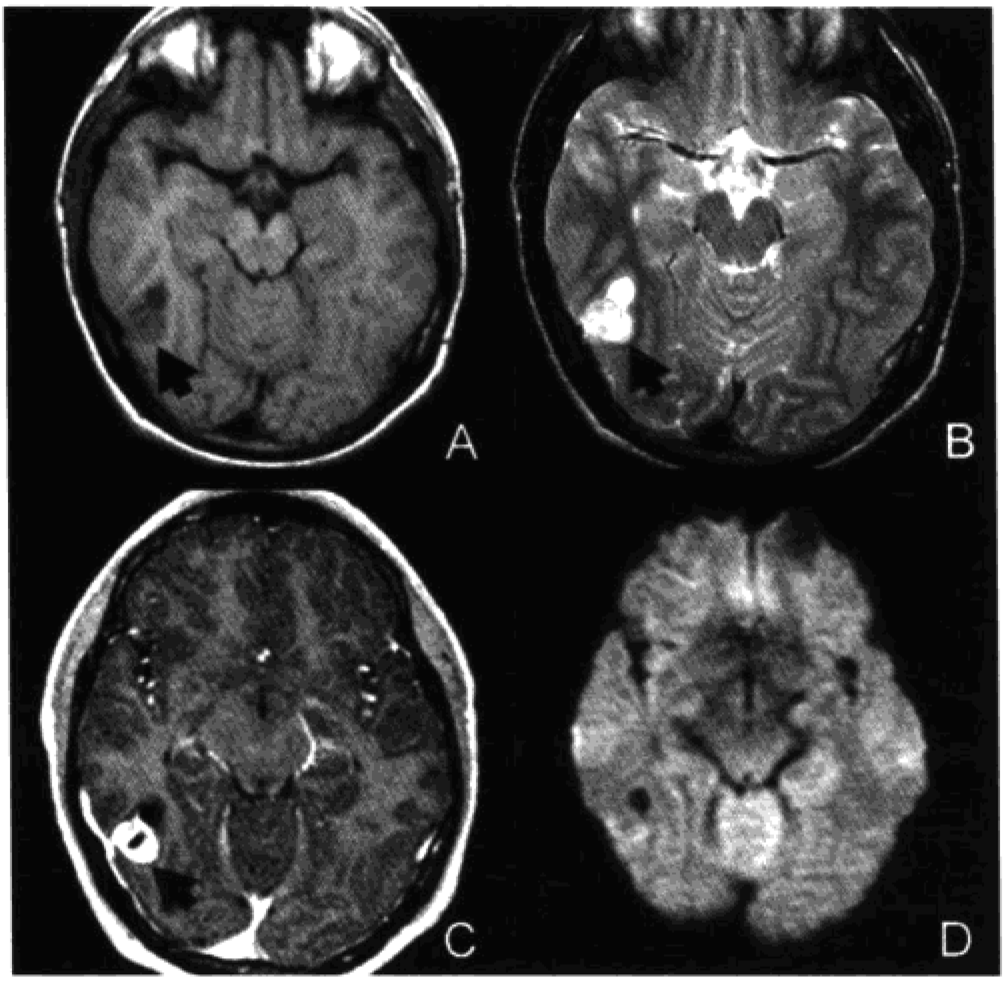
治疗及预后

- 脉络丛乳头状瘤：外科切除
  - 5 年生存率近 100％
- 脉络丛癌：切除＋辅助化疗
  - 5 年生存率＝25％～40％

参考文献

1. Levy ML et al: Choroid plexus tumors in children: Significance of stromal invasion. Neurosurg 48: 303-9, 2001
2. Shin JH et al: Choroid plexus papilloma in the posterior cranial fossa: MR, CT, and angiographic findings. J Clin Imaging 25: 154-62, 2001
3. Aguzzi A et al: Choroid plexus tumors. In Kleihues P, Cavenee WK (eds): Tumours of the Nervous System, 84-6, IARC Press, 2000

神经节胶质瘤



平扫 T1（A）和 T2WI（B）显示一个边界清楚，部分囊变的颞后肿块（箭头）。增强薄层 SPGR（C）显示结节样强化。DWI（D）显示无受限。神经节神经胶质瘤。

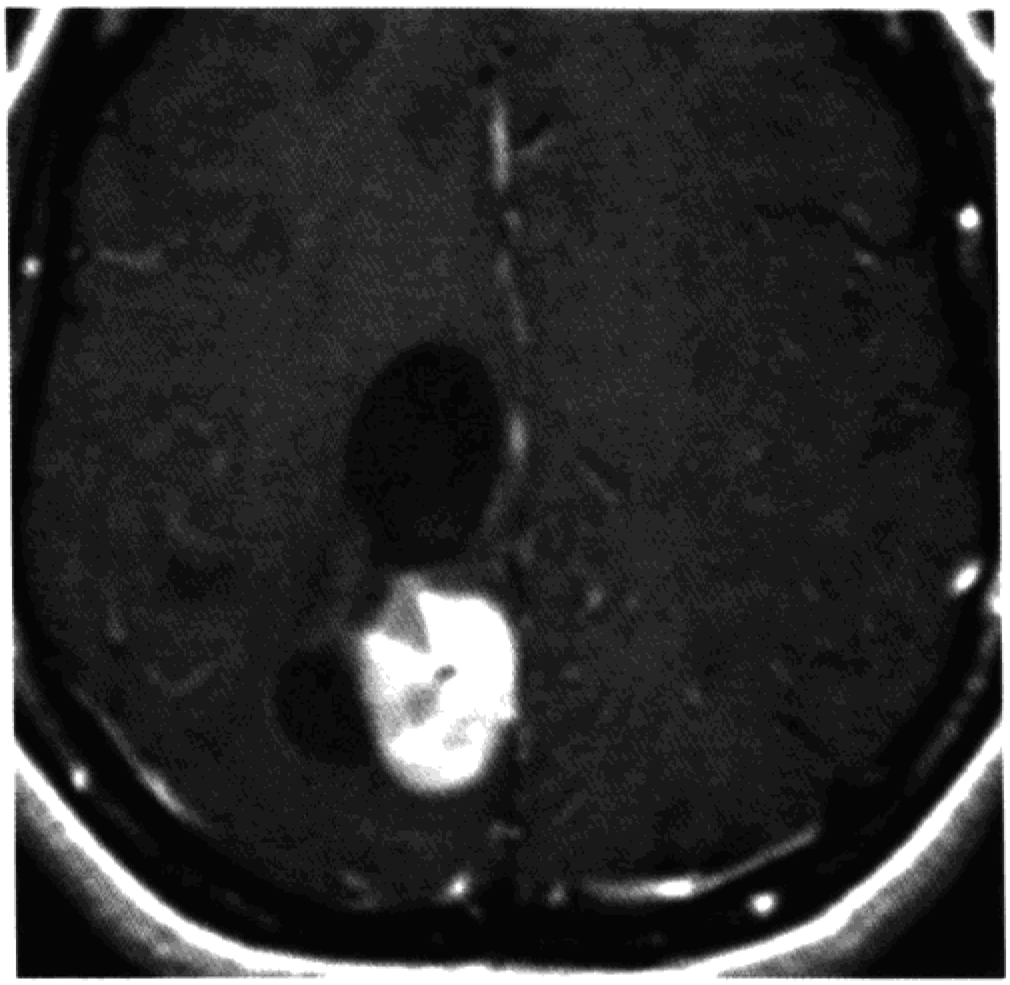
要点

- 成熟的肿瘤性神经节细胞＋肿瘤性星形细胞的混合
- 引起慢性颞叶癫痫（TLE）的常见肿瘤
- 发生于儿童，年轻人

影像学表现

一般特点

- 三种类型
  - 最常见：边界清楚的囊＋壁结节
  - 实性肿瘤（常使脑回增厚、膨胀）
  - 不常见：浸润性的、边界不清的肿块
- 最佳诊断征象：患有颞叶癫痫的儿童/年轻人出现部分囊变，有强化的，源于皮层的肿块



轴状面增强后 T1WI 显示灰质内一边界清楚的肿块，可见结节状强化。术中证实为神经节神经胶质瘤。

CT 表现

- 平扫 CT
  - 密度各异
    - 60%低密度
    - 40%低（囊）和等密度（结节）的混合密度
    - 35%～40%钙化
  - 浅表病变可使颅骨膨胀、变形
- 增强 CT
  - 近 50%强化
    - 多种表现，从中等、均匀到不均匀强化
    - 可为实性、边缘或结节样强化

MR 表现

- 信号各异
  - T1WI 上大部分相对于灰质为等/低信号
  - T2WI 上呈轻至中度高信号
- FLAIR 上不被抑制
- 50%强化

  - 常为中等强度、但不均匀
- 50%伴有皮层发育不良

其他影像学表现

- MRS：Cho/Cr 升高
- FDG-PET：通常为降低/正常，但是低级别的神经节神经胶质瘤中可能有一些高代谢灶
- ^{201}TI-SPECT：在高级别肿瘤，活性增强

推荐的影像学检查方法

- MR，MRS

鉴别诊断

其他肿瘤

- 毛细胞型星形细胞瘤
- 多形性黄色星形细胞瘤（PXA）
- 低级别的纤维型星形细胞瘤

胶质神经元性错构瘤

非肿瘤性的囊肿

- 脑囊虫病

病理

概述

- 一般病理特点
  - 最常见的神经元-神经胶质混合肿瘤
  - 可发生于任何部位
    - 80%位于颞叶，10%位于额叶
    - 10%其他部位（脑干，脊髓）
  - 促纤维增生性婴儿神经节神经胶质瘤（DIG）可为巨大的、多囊性的、外周实性强化的肿块
- 遗传学
  - 散发型
    - 在恶变中发现 Tp53 突变
  - 综合征型：在 Turcot 综合征中有神经节神经胶质瘤的报道

- 病因-发病机理-病理生理学
  - 两种理论
    - 神经胶质错构瘤或软脑膜下颗粒细胞的肿瘤性转化
    - 胚胎性神经母细胞瘤/PNET 分化后的残余
- 流行病学
  - 占原发颅内肿瘤的 1%
  - 80%的病人<30 岁
  - 男性=女性

大体病理及手术学特点

- 伴有壁结节的实性或囊性肿块
- 常使皮层膨胀

镜下特点

- 细胞变形，偶见双核神经元
  - 电镜显示浓染的核颗粒，多种神经元连接
  - 免疫组化
    - 突触素+
    - 大多数呈现出 CD34 免疫反应活性
- 肿瘤性胶质细胞（通常为星形胶质细胞）
  - GFAP+
  - 有丝分裂罕见（75%的病人 Ki-67<1%，MIB 低）

分期或分级标准

- WHO Ⅰ 或 Ⅱ 级
- 少见：间变性神经节胶质瘤（WHO Ⅲ级）
- 罕见：含 GBM 样胶质成分的恶性肿瘤（WHO Ⅳ级）

临床要点

临床表现

- >90%慢性癫痫

自然病史

- 肿瘤分化好，生长缓慢
- 5%~10%恶性变（胶质成分）

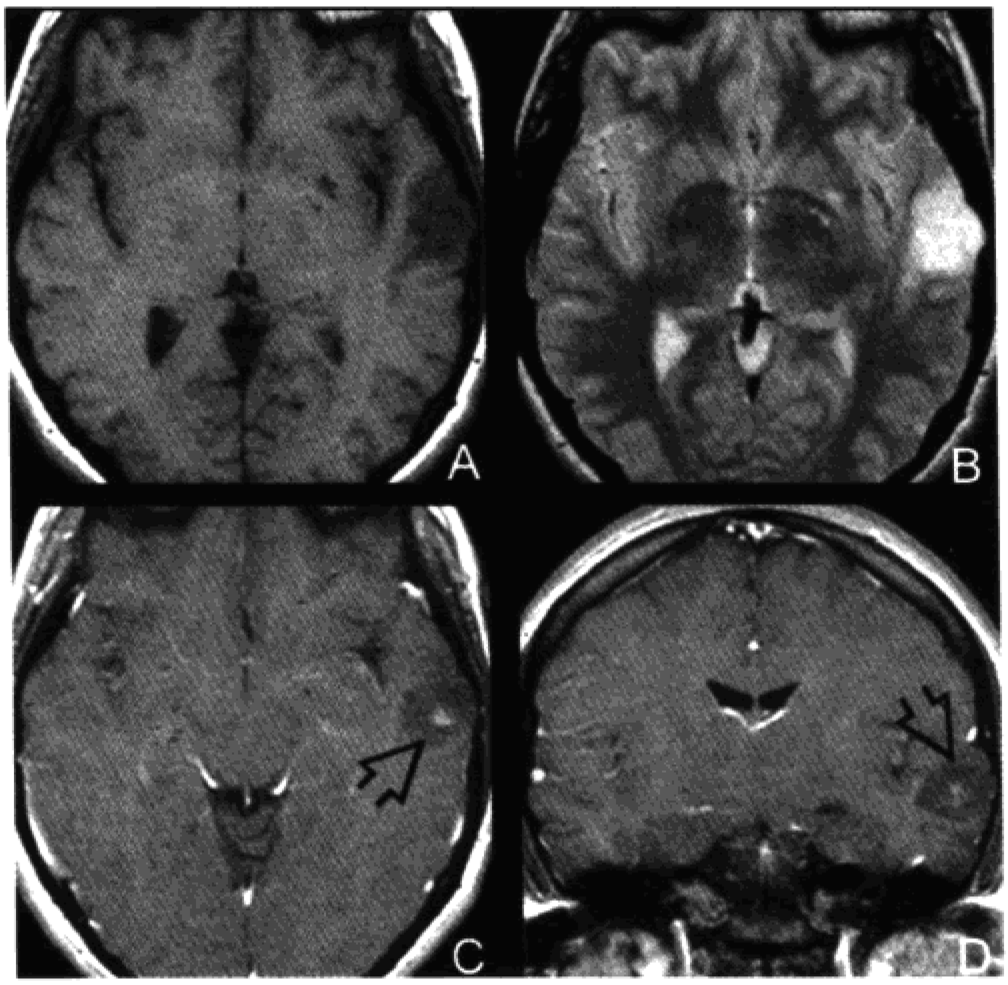
治疗及预后

- 切除完全者预后非常好

参考文献

1. Hayashi Y et al: Malignant transformation of a gangliocytoma/ ganglioglioma into a glioblastoma multiforme: A molecular genetic analysis. J Neurosurg 95: 138-42, 2001
2. Nelson JS et al: Ganglioglioma and gangliocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK, Tumours of the Nervous System, 96-98, IARC Press, 2000
3. Provenzale JM et al: Gangliogliomas: Characterization by registered PET-MR images. AJR 172: 1103-7, 1999

胚胎发育不良性神经上皮肿瘤



示左侧颞上回典型胚胎发育不良性神经上皮肿瘤（DNET）。轴状面平扫 T1WI（A）、T2WI（B）和增强轴状面（C）、冠状面（D）T2WI 显示边缘锐利的“泡泡样”病变，邻近颅骨变形。有轻微强化（开口箭头）。

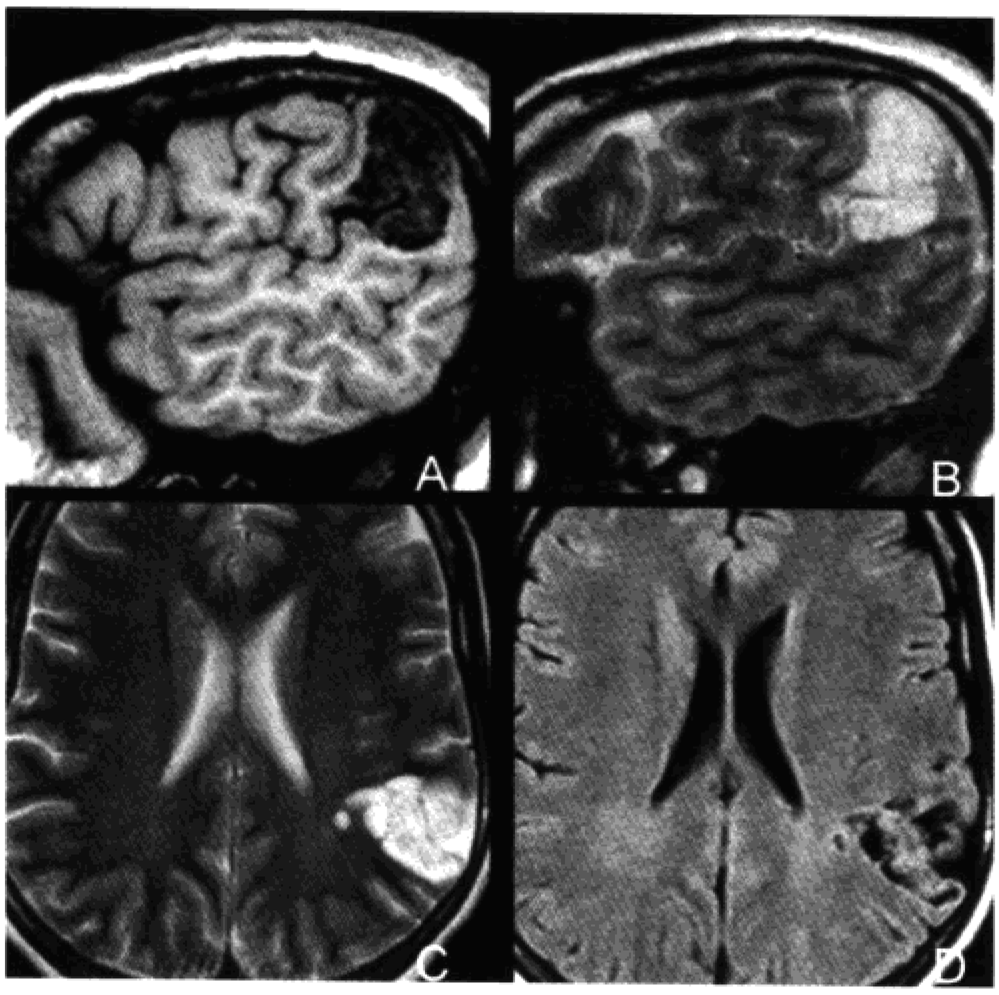
要点

- 良性、局灶性皮质内肿块
- 常在皮层发育不良的基础上发生
- 典型：儿童/青年病人有长期的局部复杂性癫痫发作

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：长期癫痫发作的青年病人的“泡泡样”皮质肿块
- 小或无占位效应
- 可使邻近颅骨变形
- 可缓慢生长数年



示顶叶典型的 DNET。矢状面 T1WI（A）、T2WI（B）、轴状面 T2（C）和 FLAIR 扫描（D）均显示病灶。

CT 表现

- 平扫 CT
  - 楔形低密度区
    - 皮层/皮层下
    - 可延伸至脑室（30%）
    - 扇贝形内板（60+%）
    - 20%钙化
  - 可类似脑卒中（无颞叶演变成萎缩）
- 增强 CT
  - 80%不增强
  - 20%结节样/斑片样轻微强化

MR 表现

- 假囊，多发结节（“泡泡样”）肿块
  - 边界清楚
  - T1WI 上低信号
  - PD 上边缘薄、亮

  - T2WI 上非常高的信号
  - FLAIR 上混杂（低/等）信号
- 肿瘤周围无水肿
- 1/3 显示轻微斑点状/环状强化

其他影像学表现

- 18F-FDG PET 可显示低代谢
- Tc99m-HMPAO SPECT 在发作期可显示高灌注，发作间期低灌注
- MRS：不特异

鉴别诊断

神经节胶质瘤

- 钙化常见
- 强化明显

多形性黄色星形细胞瘤（PXA）

- 强化结节毗邻软脑膜
- 寻找硬膜“尾征”

病理

概述

- 遗传学
  - 家族史未知，尽管局部皮质发育不良可能与综合征相关
  - 有 NF1 的病例报道
- 胚胎学
  - 也许起源于胚胎基质内的异常细胞
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 胚胎基质中发育不良的细胞
  - 随神经元迁移途径向皮层延伸
  - 常见相关皮质发育不良
- 流行病学
  - 在<20 岁的病人中可能占原发脑肿瘤的约 1%～2%
  - 在 5%～80%的癫痫标本中有报道

大体病理及手术学特点

- 增厚脑回
- 颞叶最常见
- 其他：顶叶，尾状核

镜下特点

- 多结节的结构
- 标志："特异的胶质神经成分"
    - 起源于垂直于皮层的异源性细胞柱
    - 围绕毛细血管排列的少突胶质细胞样细胞
    - 其他细胞表现出星形细胞、神经元的变异
- 微囊变
    - 神经元"漂浮"在灰白色的、嗜酸性的黏液基质中
- 邻近皮质发育不良常见
- 低增生潜能，不同的 MIB-1 指数

分期或分级标准

- WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 部分复杂型癫痫发作
- 儿童/青年人
- 典型者 20 岁前发现

自然病史

- 良性病变
- 不进展/复发

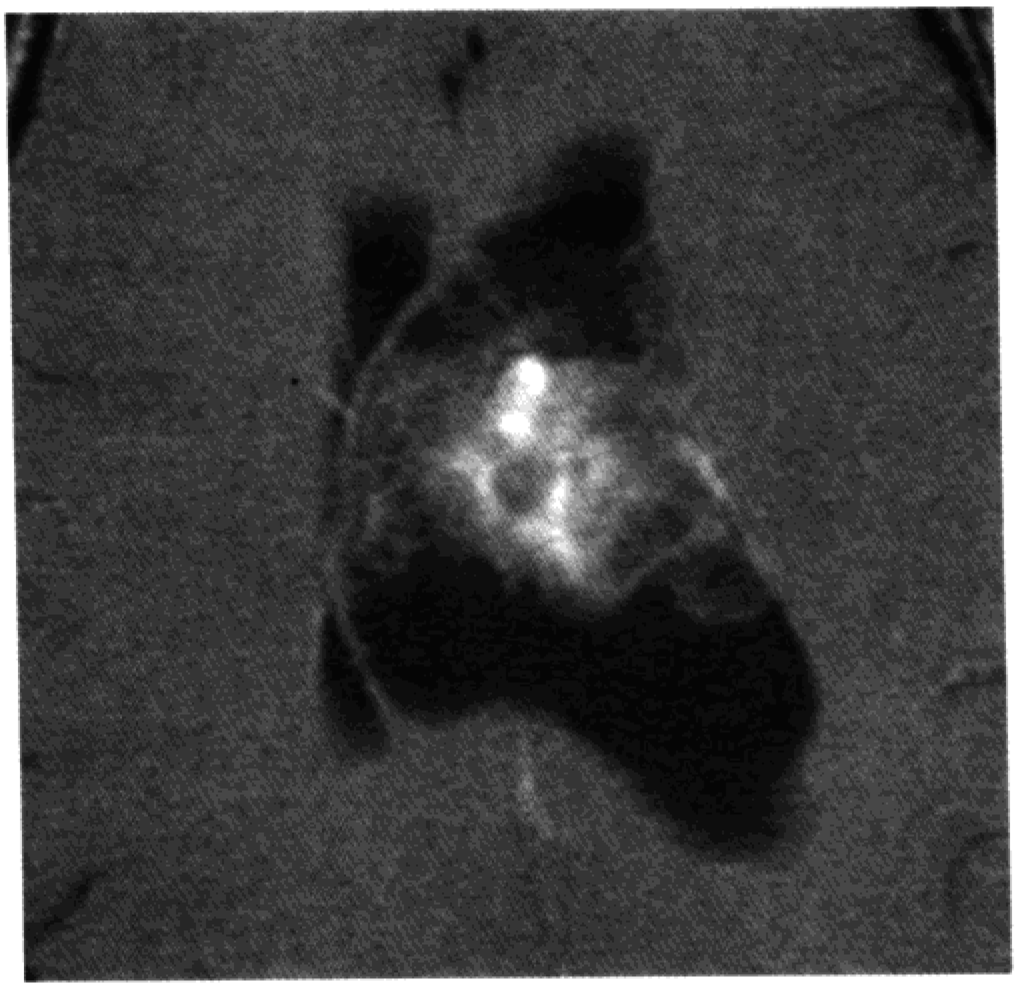
治疗及预后

- 癫痫发作可能变成难治性
- 外科切除致痫灶（可包括皮质发育不良）

参考文献

1. Lee DY et al: Dysembryoplastic neuroepithelial tumor: Radiological findings (including PET, SPECT, and MRS) and surgical strategy. J Neurooncol 47: 167-74, 2000
2. Daumas-Duport C et al: Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumors of the Nervous System, 103-6, IARC Press, 2000
3. Ostertun B et al: Dysembryoplastic neuroepithelial tumors: MR and CT evaluation. AJNR 17: 419-30, 1996

中枢神经细胞瘤



增强 T1WI 显示一个位于侧脑室体部贴附于透明隔的“泡泡样”肿块。中枢神经细胞瘤。

要点

- 有神经元去分化的神经上皮肿瘤
- 脑室内肿块贴附于透明隔
- 影像学上特征性的“泡泡样”表现

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：位于额角/侧脑室体部的“泡泡样”肿块

CT 表现

- 平扫 CT
  - 常为实性/囊性混合（等/高密度）
  - +/一钙化（50%）
  - 脑积水常见
- 增强 CT：不均匀中等强化



病例同前。冠状面 T2WI 显示不均匀高信号肿块填充侧脑室，未侵及邻近脑组织。中枢神经细胞瘤。

MR 表现

- 不均匀；T1WI 上绝大多数为等信号
- T2WI 上表现为高信号，“泡泡样”表现
- 某些病例有“血管流空”
- 中等到明显的不均匀强化

其他影像学表现

- MRS：大的 Cho 峰；在 3. 55ppm 处无峰
- DSA：可为明显的富血管性

鉴别诊断

室管膜下瘤

- 老年病人
- 常轻微或无强化
- 第四脑室>侧脑室

室管膜瘤

- 幕上室管膜瘤在脑室内罕见
- 有侵犯性

巨细胞星形细胞瘤

- 不易与神经细胞瘤区分
- 寻找结节性硬化的特征性标志
  - 室管膜下结节、皮层结节、白质病变

转移瘤

- 不常见，常见于老年病人
- 实性强化

病理

概述

- 一般病理特点
  - 部位
    - >50%位于额角/侧脑室体部
    - 15%伸至第三脑室；3%只累及第三脑室
    - 13%累及双侧脑室
    - 罕见有神经细胞瘤特点的脑室外肿瘤的报道
  - 脑实质累及罕见
- 病因-发病机理
  - 可起源于神经元或具双向分化潜能的祖细胞
- 流行病学
  - 占所有原发颅内肿瘤<1%
  - 占脑室内肿瘤的10%

大体病理及手术学特点

- 灰色的，质脆的，边界清晰的，脑室内肿块
- 血供中等；可出血、钙化

镜下特点

- 类似于少突胶质瘤
- 规则的圆形细胞，神经元去分化
  - 点彩核，核周晕
- 多种结构方式（可类似于其他肿瘤）
  - 单层细胞
  - 血管周围假玫瑰结（室管膜瘤）

  - 蜂巢状（少突胶质瘤）
  - 大面积的原纤维（松果体细胞瘤）
- 良性（低增殖率，有丝分裂罕见）
- 间变、坏死罕见
  - 偶见活跃的有丝分裂
  - 微血管增生
- 突触素免疫反应阳性；GFAP 阳性罕见

分期或分级标准

- WHO Ⅱ级

临床要点

临床表现

- 青年人（20～40 岁）
- 发病率：男性＝女性
- 头痛（脑积水，ICP 升高）
- 继发于室间孔阻塞的脑积水
- 发生于透明隔，第三脑室，下丘脑的肿瘤可有视觉障碍，激素功能失调

自然病史

- 通常为良性
- 可局部复发
- 颅脊柱播散非常罕见

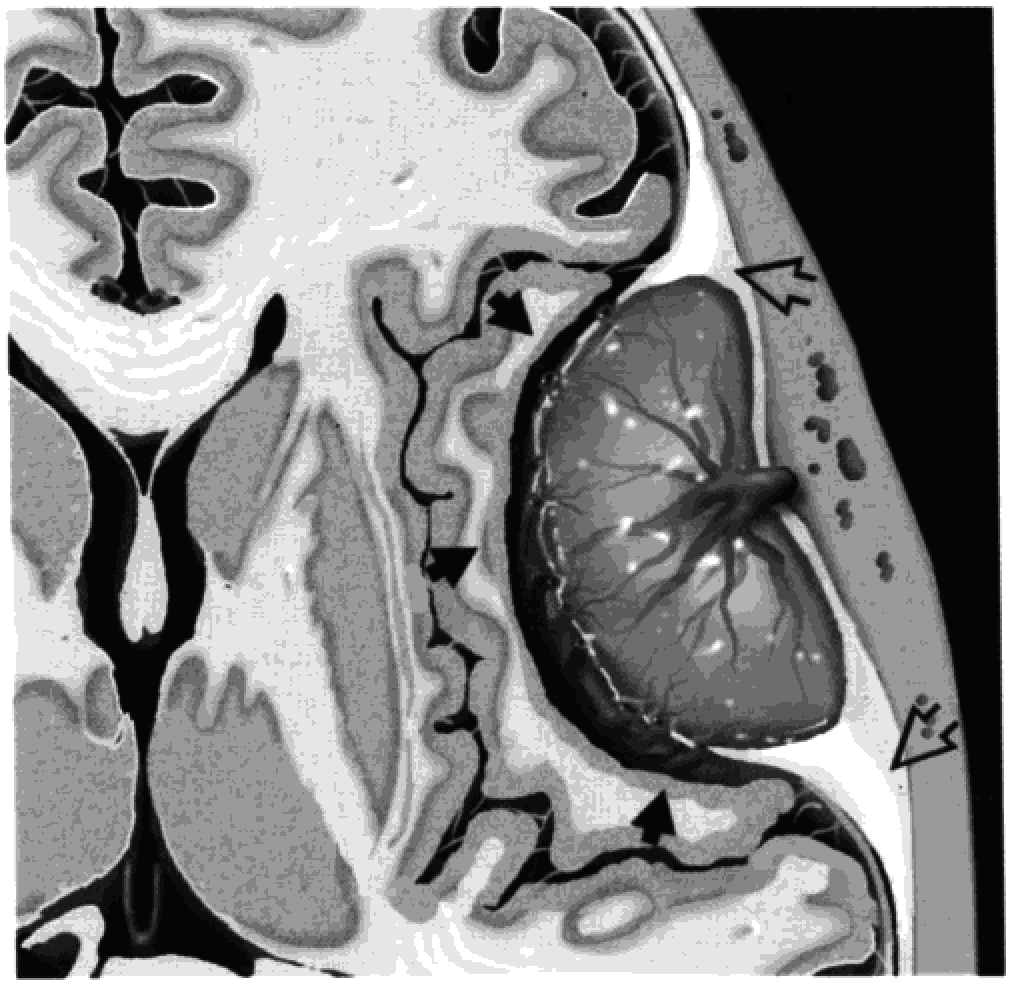
治疗及预后

- 外科完全切除
- γ 刀治疗可提高局部控制率，并提高生存率
- 5 年生存率：80％

参考文献

1. Anderson RC et al: Radiosurgery for the treatment of recurrent central neurocytomas. Neurosuug 48: 1231-8, 2001
2. Figarella-Branger D et al: Central neurocytoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Pathology & Genetics of Tumours of the Nervous System, 107-9, IARC Press 2000
3. Kim DG et al: In vivo proton MRS of central neurocytoma. Neurosurg 46: 329-34, 2000

脑　膜　瘤



轴状面示意图示典型脑膜瘤。显示宽基底的结构，骨反应性内生“骨刺”，血管蒂和 CSF-血管“裂隙”（黑箭头）。非肿瘤性硬膜增厚（“尾征”），如开口箭头所示。

要点

- 最常见的非神经胶质脑肿瘤
- 成年人中最常见的颅内脑外肿瘤

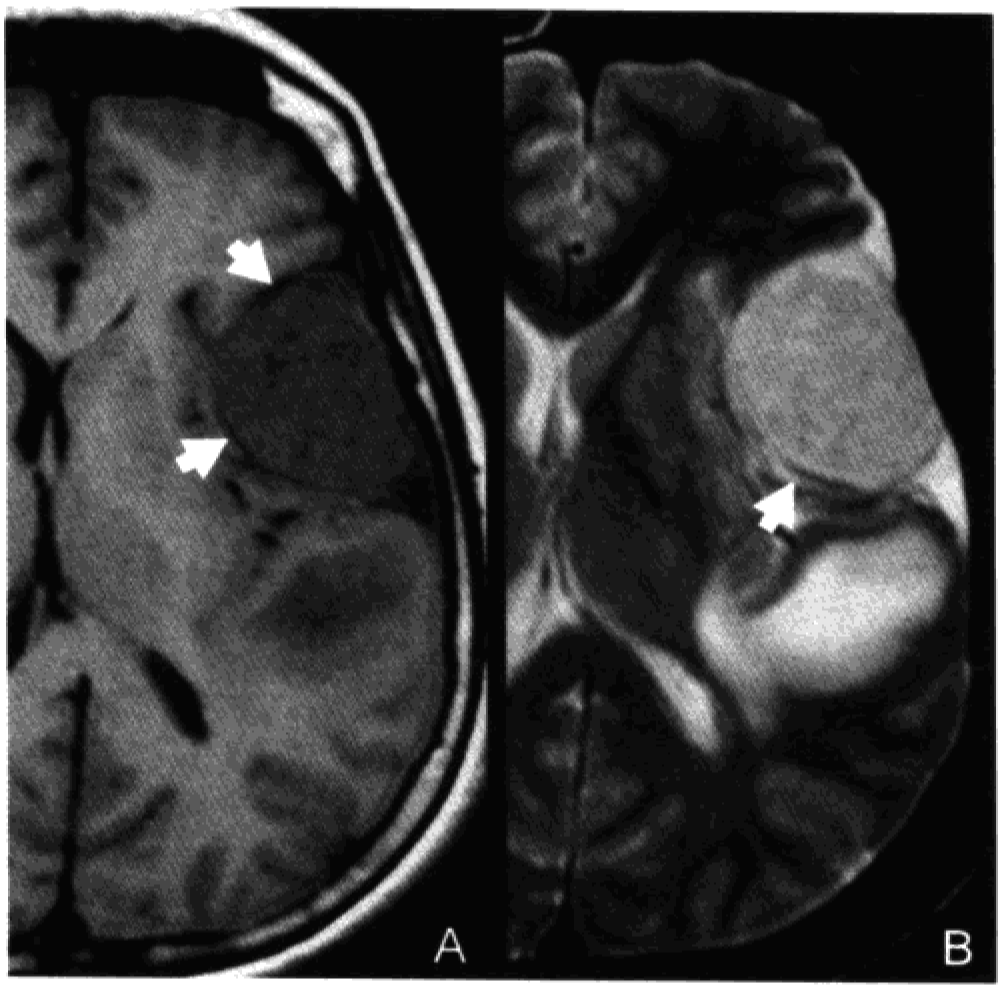
影像学表现

一般特点

- 脑外肿块
  - 宽基底朝向硬脑膜面
  - 皮质移位（灰质“锁扣”）
  - CSF-血管“裂隙”
- 最佳诊断征象：硬脑膜“尾征”（但不是特征性的）

CT 表现

- 平扫 CT



轴状面 T1（A）和 T2WI（B）显示典型的脑膜瘤。显示 CSF-血管“裂隙”（箭头），灰质移位（“锁扣”）。肿块等信号。

- 常见颅骨增生，不规则皮质，内生性“骨刺”
- 70%～75%高密度
- 20%～25%钙化
- 2%～3%瘤内或瘤周囊肿

• 增强 CT：>90%显著、均匀强化

MR 表现

- 通常在所有序列上都与皮质等信号
- 25%不典型（广泛坏死，囊变，出血）
- 50%～65%有水肿
- >95%显著增强，常为不均匀的
- 硬膜“尾征”
  - 35%～80%的病例有该征象
  - 增厚的硬脑膜随距肿瘤的距离增加而渐薄

其他影像学表现

- DWI，ADC 图像：表现多样
- MRS：MRS 上 Cho/Cr 的比值与增生潜能相关；丙氨酸峰在

1.5ppm 处提示脑膜瘤
- DSA
  - 软脑膜的血管供应肿瘤外周
  - 硬脑膜血管供应肿瘤中心
    - 扩张的硬脑膜供应血管呈“日射”状
    - 延长的血管“染色”期
- SPECT：生长抑素类似物摄取增高

鉴别诊断

硬脑膜转移瘤

- 表面的颅骨常受累
- 乳房转移瘤可能无法鉴别

其他

- 结节病
- 特发性肥厚性硬脑脊膜炎（见“硬脑脊膜炎”诊断）
- 硬脑膜血管畸形（如：血管瘤）
- 血管外皮细胞瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - 一般缓慢生长，良性肿瘤
- 遗传学
  - 散发性
    - 多至 60%的病例有 NF2（第 22 号染色体）基因突变
    - 绝大多数表达生长激素（GH）受体
    - 肿瘤的进展、分化不良与其他等位基因丢失有关
  - 多发性
    - NF2（注意：多发性脑膜瘤病的发生可无 NF2）
    - 单克隆起源
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 硬脑膜“尾征”

        - 位于附着处血管蒂的肿瘤
        - 邻近硬脑膜血管淤血
        - 增厚的硬脑膜包含增多的疏松结缔组织、扩张的血管
        - 常无肿瘤侵犯
    - 起源于蛛网膜的脑脊膜（“帽”）细胞
    - 瘤周水肿与软脑膜血供和 VEGF 的表达相关
- 流行病学
    - 占颅内原发肿瘤的 15%～20%
    - 在尸检中占 1%～1.5%
    - 90%在幕上（矢状窦旁/凸面>蝶骨嵴>嗅沟/蝶骨平台>鞍旁）
    - 8%～10%在幕下（CPA 最常见）
    - 1%～2%在其他部位（如：脑室内，鼻旁窦）

大体病理及手术学特点

- 边界清楚的圆形/分叶状或“斑块内”以硬膜为基底的肿块
- 常见骨增生，颅骨受侵
- 常见非肿瘤性硬脑膜增厚（“硬脑膜尾征”）
- 明显的脑组织的侵犯罕见

镜下特点

- 脑膜瘤有多种亚型
    - 脑膜型（规则一致的肿瘤细胞，胶原隔）
    - 纤维型（纺锤形细胞丛交错排列，胶原蛋白/网硬蛋白为基质）
    - 移行型（混杂的；“洋葱球样”螺纹，沙样瘤小体）
    - 其他：血管瘤型（不要与血管外皮细胞瘤混淆），微囊型，分泌型，脊索样型等
- 非典型脑膜瘤（有丝分裂和细胞数增多）
- 间变性（恶性）脑膜瘤

分期或分级标准

- 90%为 WHO Ⅰ级
- 5%～7%：WHOⅡ级（非典型的透明细胞型，脊索样型）
- 1%～3%：WHO Ⅲ级（间变性，横纹肌样型，乳头型，侵袭

型）

临床要点

临床表现

- 中老年病人（35～70 岁），但可发生于儿童
- 女性：男性＝2：1
- 症状取决于部位；1/3 无症状

自然病史

- 一般生长缓慢，压迫邻近结构

治疗及预后

- 次全切除的、非典型/间变性脑膜瘤、伴 VEGF 高表达的肿瘤复发率高

参考文献

1. Filippi CG et al: Appearance of meningiomas on DWI: Correlating diffusion constants with histopathologic findings. AJNR 22:65-72, 2001
2. Kawahara Y et al: Dural congestion accompanying meningioma invasion into vessels: the dural tail sign. Neuroradiol 43: 462-65, 2001
3. Louis DN et al: Meningiomas. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Nervous System, 176-84, IARC Press, 2000

成血管细胞瘤



冠状面增强 T1WI 显示一个囊性小脑肿块（白箭头）。邻近软脑膜结节样显著强化（黑箭头）。散发性成血管细胞瘤。

要点

- 中老年最常见的后颅凹脑内肿瘤：转移瘤，不是成血管细胞瘤（HGB）
- 75%的成血管细胞瘤为散发性；25%伴发 von Hippel-Lindau 病（VHL）

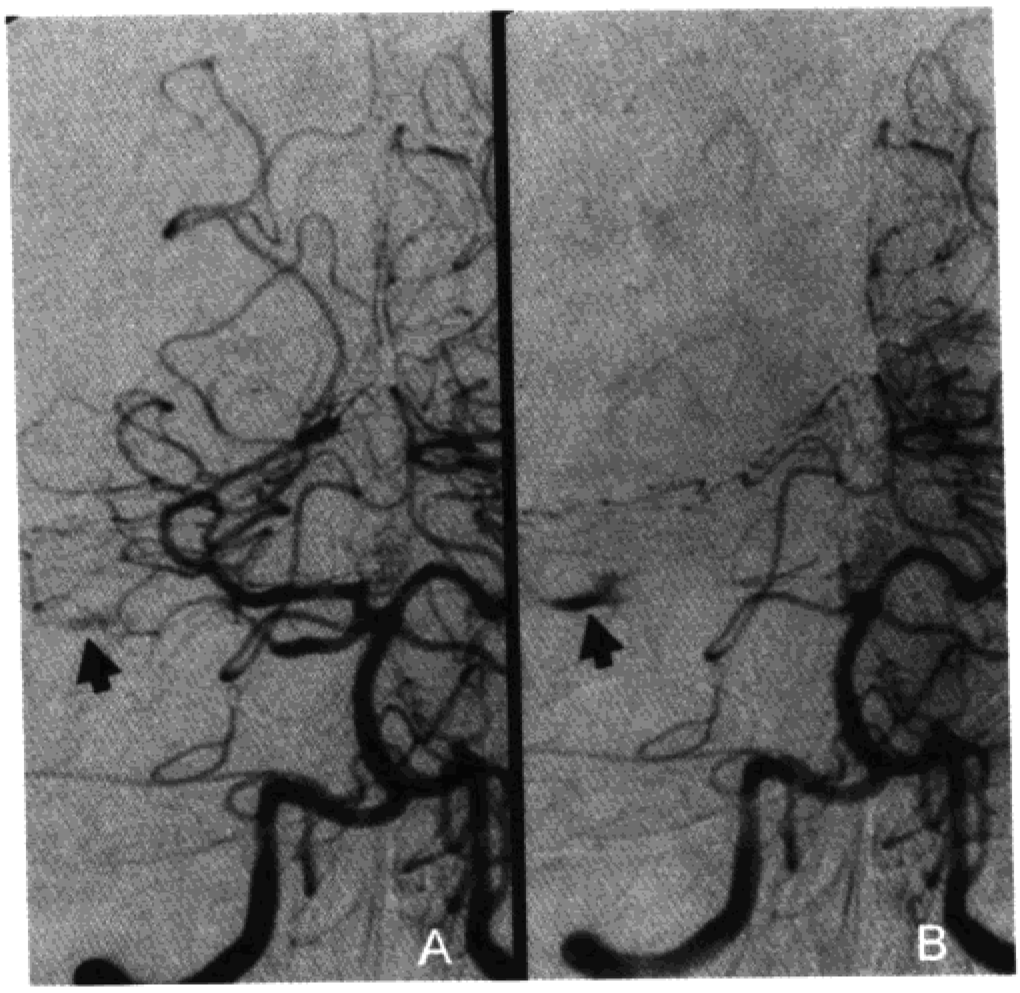
影像学表现

一般特点

- 见“VHL”诊断
- 60%囊性+“壁”结节；40%实性
- 最佳诊断征象：囊性肿块伴邻近软脑膜的增强的壁结节

CT 表现

- 平扫 CT：低密度囊肿+等密度结节
- 增强 CT



病例同前。早期（A）和晚期（B）动脉相，椎动脉血管造影相显示肿瘤结节有血管的染色（箭头）。成血管细胞瘤。

- 常见：结节样显著强化；均一；囊肿不强化
- 少见：实性肿瘤
- 罕见：环状强化肿块

MR 表现

- 对于小的成血管细胞瘤，MR 的敏感性远大于 CT
- T1WI 上囊呈低信号，结节呈等信号
- T2WI 上高信号
- 有些病例可见明显的“血管流空”
- 结节显著强化

其他影像学表现

- DSA：大的无血管的肿块（囊肿）＋高的血管性结节（染色延长，有时见动静脉分流）
- 铊-201 SPECT 显示快速冲失

推荐的影像学检查方法

- 用 MR 给有 VHL 家族史的大于 10 岁的病人做筛查

鉴别诊断

转移瘤

- 最常见的中老年脑实质后颅凹肿块
- 通常不像成血管细胞瘤那样富血管性

胶质瘤

- 老年人后颅凹中非常罕见

其他

- 透明细胞室管膜细胞瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - VHL 显型
    - 类型 1＝不伴嗜铬细胞瘤
    - 类型 2A＝伴嗜铬细胞瘤，肾细胞癌（RCC）
    - 类型 2B＝伴嗜铬细胞瘤，不伴 RCC
- 遗传学
  - 家族性成血管细胞瘤（VHL 病）
    - 常染色体显性
    - 染色体 3p 突变
    - 抑制基因产物（VHL 蛋白）导致肿瘤性转化
    - 基质细胞 VEGF 高表达
    - 其他 VHL 基因突变常见
  - 散发性 HGB
    - 在散发性和 VHL 相关的成血管细胞瘤中，常见促红细胞生成素的上调
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 起源不明
- 流行病学
  - 占原发中枢神经系统肿瘤的 2%
    - 占后颅凹肿瘤的 7%～10%

- 罕见：幕上（常沿着视觉通路）
- 3%～13%为脊髓肿瘤
- 75%的 HGB 为散发性；25%与 VHL 相关

大体病理及手术学特点

- 边界清楚，富血管性结节，+/−囊变

镜下特点

- 囊肿常压迫脑组织，而非肿瘤
- 结节：大的空泡状基质细胞+丰富的毛细血管网

分期或分级标准

- WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 散发性成血管细胞瘤
  - 40～60 岁
  - 头痛（85%），平衡失调，眩晕
- 家族史
  - VHL 相关的成血管细胞瘤发生于较小年龄，但小于 15 岁的罕见
  - 视网膜成血管细胞瘤
    - 眼部出血常为 VHL 的首发症状
    - 平均发作年龄 25 岁
  - 其他：症状取决于肾细胞癌 RCC，红细胞增多症，内淋巴囊肿瘤

自然病史

- 良性肿瘤缓慢生长
- 2/3 的有一个与 VHL 相关的成血管细胞瘤的病人还发展有其他病变
  - 平均：每 2 年增加一个新病变
  - 需周期性筛查，终生随访

治疗及预后

外科切除，+/−术前栓塞

10 年生存率 85%

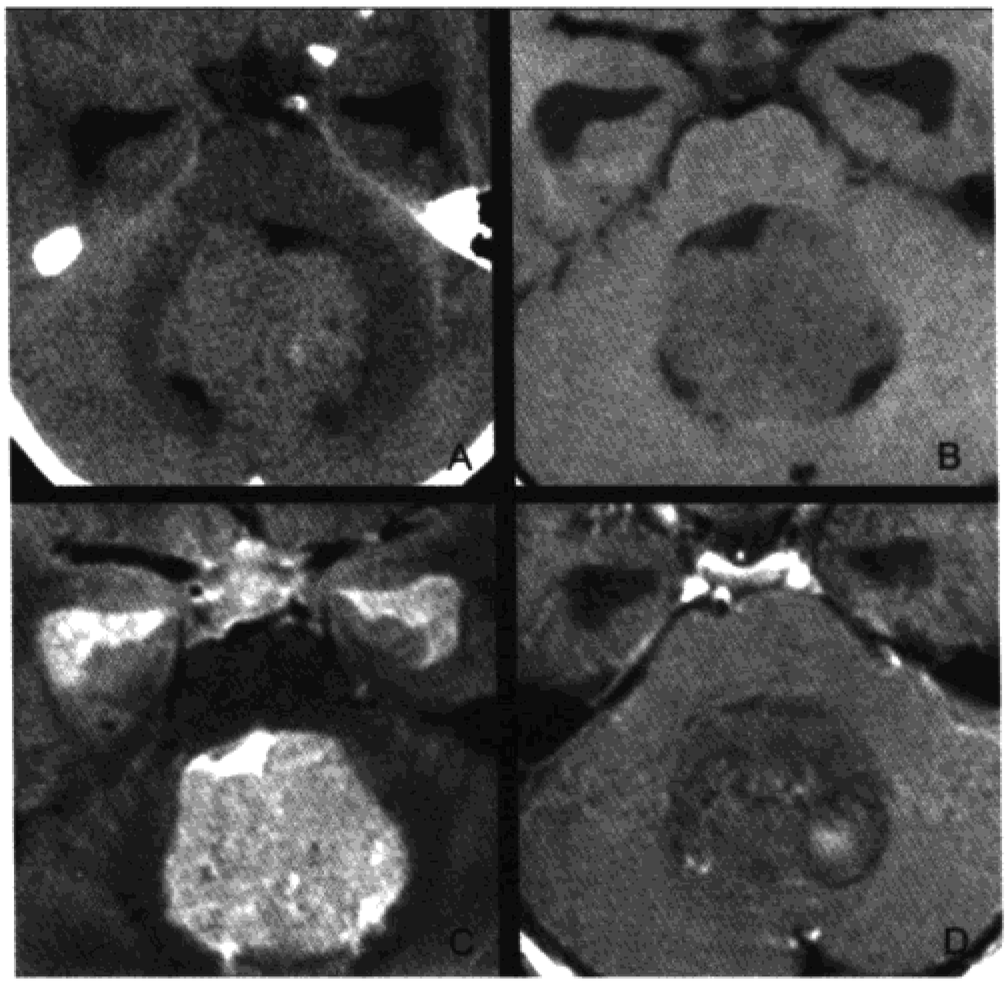
15%～20%的复发率

VHL 的平均寿命：49 岁

参考文献

1. Conway JE et al: Hemangioblastomas of the CNS in von Hippel-Lindau syndrome and sporadic disease. Neurosurg 48: 55-63, 2001
2. Kondo T et al: Diagnostic value of 201Tl-single-photon emission computerized tomography studies in cases of posterior fossa hemangioblastomas. J Neurosurg 95: 292-7, 2001
3. Bohling T et al: von Hippel-Lindau disease and capillary hemangioblastoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds): Tumours of the Nervous System, 223-6, IARC Press, 2000

髓母细胞瘤



轴状面增强 CT 扫描（A），平扫 T1WI（B），T2WI（C）和增强 T1WI（D）显示髓母细胞瘤（PNET-MB）。肿块充满第四脑室，轻微的斑片样增强。

要点

- 髓母细胞瘤：后颅凹原始神经外胚层肿瘤（PNET-MB）
- 小脑（蚓部）的恶性、侵袭性、细胞致密的胚胎性肿瘤
- 在有些系列研究中为最常见的儿童后颅凹肿瘤
- 在中线处远多于中线外
- 有 CSF 转移的内在倾向

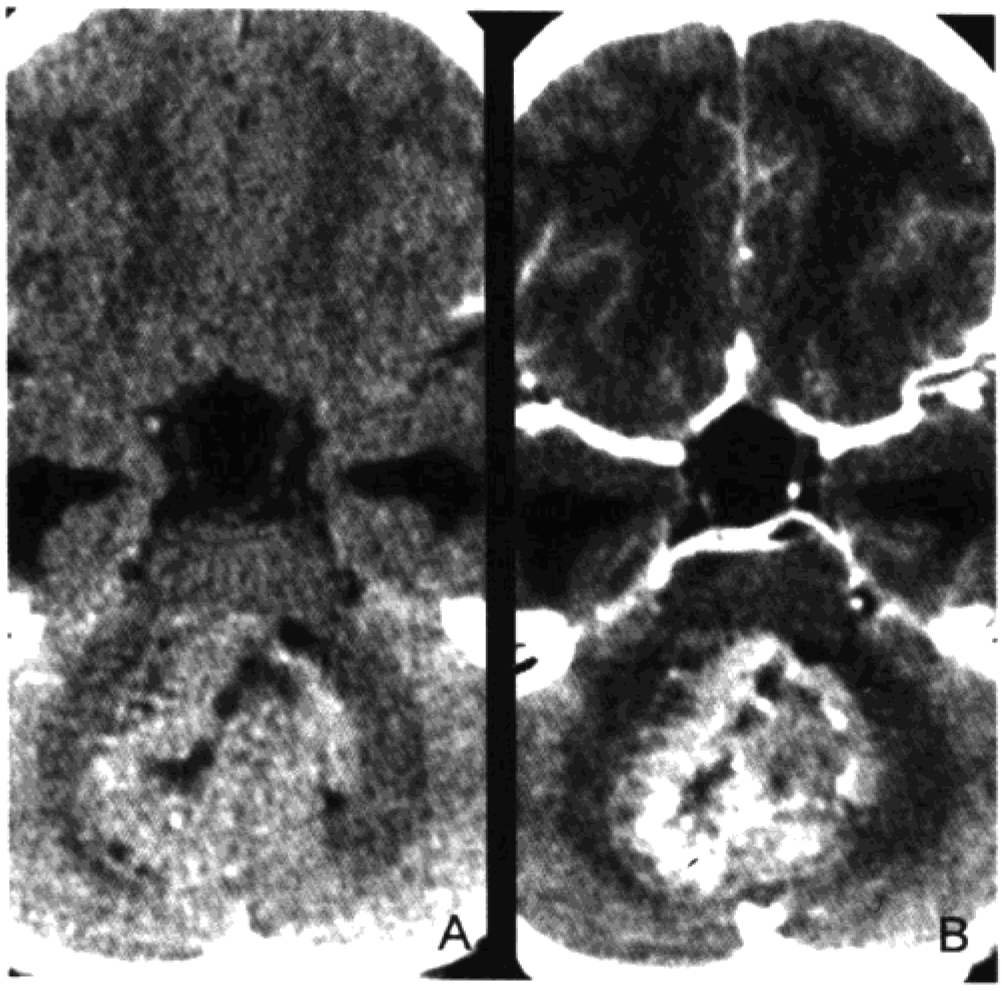
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：圆形，高密度，中线后颅凹肿块（看上去像棒球样的肿块陷在第四脑室里）
- 随年龄增长偏中线的增多

CT 表现

- 平扫 CT



典型的髓母细胞瘤（PNET-MB）的平扫 CT（A）和增强 CT（B）。显示第四脑室内“棒球”样的高密度肿块。

  - 高密度，绝大多数实性，后颅凹中线肿块
  - 少见：等密度，不均匀（囊性）
  - 10%～20%钙化
  - 第四脑室向前移位，包裹肿块
  - 脑积水常见（95%）
- 增强 CT
  - ＞90%增强
    - 程度从轻微到中度
    - 类型从斑片状到相对均匀

MR 表现

- 常为均匀一致的中线（第四脑室）肿块
  - T1WI 上等/低信号
  - T2WI 上等信号；可为高/低混杂信号
  - ＋/－囊变、出血、坏死
- 90%有不同强化
- 50%的病人在最初的图像上已有 CSF 转移

其他影像学表现

- MRS：NAA/Cho、Cr/Cho 比值低

推荐的影像学检查方法

- 考虑到 CSF 转移，在手术前对整个中枢神经系统做影像学检查

鉴别诊断

毛细胞型星形细胞瘤

- 平扫 CT 低密度
- 常位于中线外
- 伴壁结节的囊性肿块>实性

室管膜细胞瘤

- 第四脑室内“可塑性”肿瘤，通过各孔伸出
- 钙化、囊变、出血常见
- 不均匀强化

脑干胶质瘤

- 低密度脑干肿块（常位于背侧向外生长）
- 第四脑室向后移位
- 轻微/无强化

病理

概述

- 一般病理特点
  - 髓母细胞瘤：最常见的胚胎性肿瘤亚型
  - 部位
    - 75%起源于小脑蚓部
    - 随年龄增长位于偏中线位置（小脑），促纤维增生型更常见
- 遗传学
  - 综合征性的 PNET-MB
    - 斑痣样基底细胞癌综合征（Gorlin 综合征）（2%的 PNET-MB；寻找脑镰钙化）

    - Turcot 综合征（结肠息肉病＋MB/恶性胶质瘤）
    - Li-Fraumeni 综合征（TP53 胚系突变）
  - 孤立的：50%有 17q 等臂染色体异常
- 病因-发病机理（三种假说）
  - 起源于小脑的外颗粒层
  - 起源于室管膜下基质细胞（前体细胞）
  - 一种以上的细胞起源（脑室基质和外颗粒层）
- 流行病学
  - 占儿童颅内肿瘤的 15%～20%
  - 年龄双峰分布
    - 绝大多数 MB 发生于儿童（平均年龄＝7 岁）
    - 第二个小峰发生于成人（21～40 岁）
  - 男性：女性约为 2：1
  - MB：最常见的转移至中枢神经系统外的肿瘤（骨）

大体病理及手术学特点

- 多种表现（从质硬/界限分明到质软/边界欠清）

镜下特点

- 密集排列的细胞，圆形或椭圆形细胞核，胞浆缺乏
- 低分化的（原始）神经上皮细胞
- 典型神经母细胞玫瑰花结（Homer Wright）
- 常见有丝分裂和细胞凋亡
- 高细胞成分的肿瘤伴高核浆比
- 4 种亚型
  - 促纤维增生型 MB
  - MB 伴广泛结节
  - 大细胞 MB
  - 黑色素型 MB
- 免疫组化：＋/－突触素，波形蛋白，GFAP 等

分期或分级标准

- WHO Ⅳ级

临床要点

临床表现

- 躯体共济失调，步态不稳，嗜睡
- 头痛，呕吐（阻塞性脑积水）

自然病史

- 早期 CSF 播散（多至 50%病人的最初表现）

治疗及预后

- 外科切除，局部放疗（>50Gy）；对超过 3 年的病人的脑和脊髓残余用 25～45Gy
- 辅助化疗
- 5 年生存率 50%～80%
- 高危因素：年龄<3 岁，临床有 CSF 转移表现，不完全切除

参考文献

1. Giangaspero F et al: Medulloblastoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Pathology & Genetics of Tumours of the Nervous System, 129-37, 2000
2. Meyers SP et al: Postoperative evaluation for disseminated medulloblastoma involving the spine: contrast-enhanced MR Findings, CSF cytologic analysis, timing of disease occurrence, and patient outcomes. Am J Neuroradiol 21:1757-65, 2000
3. Stavrou T et al: Intracranial calcifications in childhood medulloblastoma: Relation to nevoid basal cell carcinoma syndrome. AFNR 21: 790-4, 2000

原发中枢神经系统淋巴瘤



轴状面增强 CT 扫描示胼胝体轻微强化肿块。原发中枢神经系统（CNS）淋巴瘤。

要点

- 发病率在有免疫活性者、免疫损害者中上升
- 绝大多数为非霍奇金淋巴瘤（NHL）（B 细胞淋巴瘤）
- 基底节、脑室周围白质强化病变
- 影像和预后随免疫状况而异

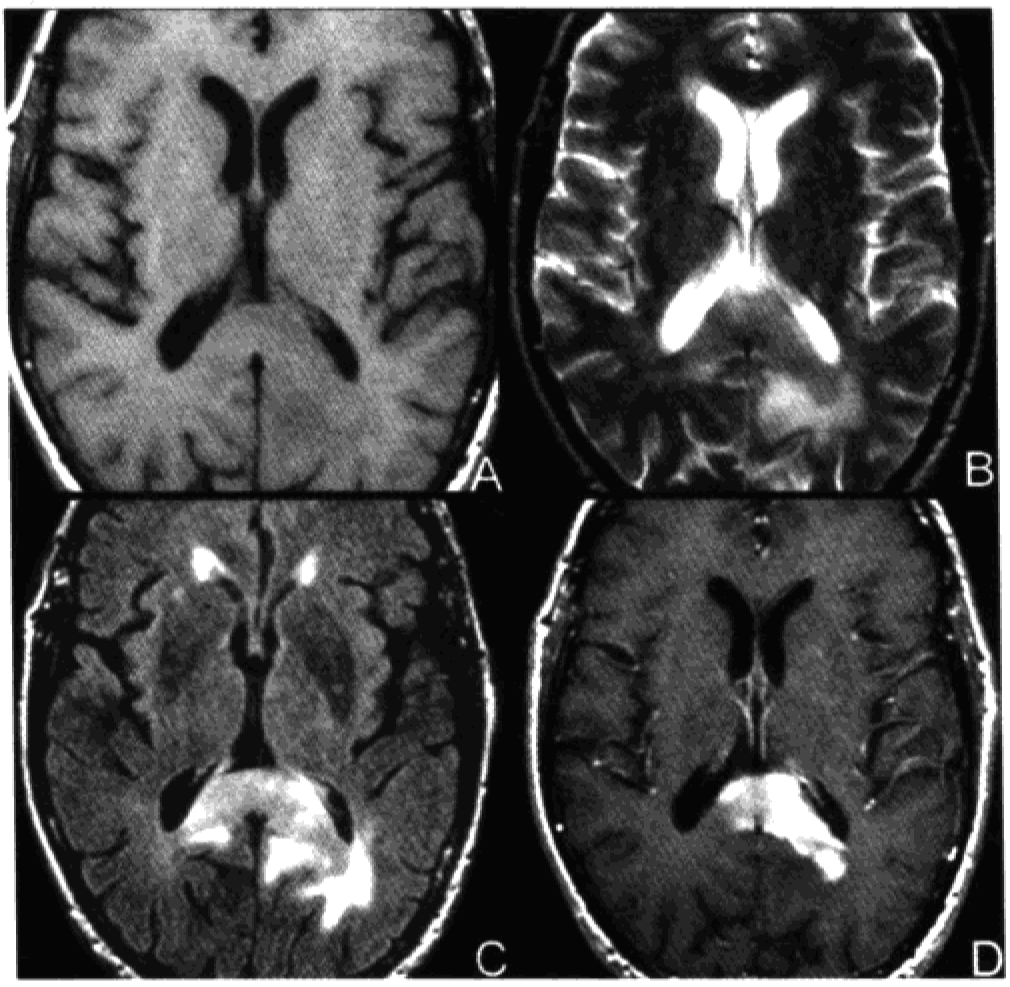
影像学表现

一般特点

- 病灶聚集于室周、灰白质结合部
- 常常累及、跨越胼胝体
- 往往毗邻室管膜，沿其表面生长
- 最佳诊断征象：室周、基底节区等灰质密度/信号肿块

CT 表现

- 平扫 CT
  - 高密度，偶尔等密度



平扫 T1WI（A）、T2WI（B）、FLAIR（C）扫描示跨越胼胝体压部肿块。病变多为等皮质信号。增强 T1WI（D）示显著均一强化。原发 CNS 淋巴瘤。

  - +/-出血、坏死（免疫损害者）
- 增强 CT
  - 常见：中等程度、均一（有免疫活性者）
  - 不常见：环状强化（免疫损害者）
  - 罕见：无强化（浸润性的，类似白质病）

MR 表现

- 信号如灰质（若有出血，坏死则有相应变化）
  - 在 T1WI、T2WI 上与皮质相比为等/低信号
  - FLAIR 通常为高信号
- 明显均一强化（有免疫活性者）

其他影像学表现

- DWI：弥散受限，报道 ADC（表观弥散系数）图低信号
- MRS：NAA 峰降低，Cho 峰升高，报道可出现 lip/lac（脂质/乳酸）峰

推荐的影像学检查方法

- 见“HIV”诊断

鉴别诊断

弓形体病

- 常规 MR 常常难以鉴别
  - DWI 呈高信号
  - SPECT、PET 有助于鉴别
- 治疗后可能出血
- 室管膜下播散提示淋巴瘤
- 在 HIV+病人，单发室管膜下病变通常为淋巴瘤

多形性胶质母细胞瘤（“蝶形胶质瘤”）

- 出血常见
- 有着环形强化的坏死占 95%

结节病

- 硬脑膜、软脑膜的病变远多于脑实质
- 大多数病人有全身性病变

脑白质病

- 亦可能难以鉴别
- 强化少见

全身性淋巴瘤的继发受累

- 血管内类型常见
- 可有单发/多发深在的室周病变

病理

概述

- 一般病理特点
  - B 细胞淋巴瘤 98%，罕有 T 细胞者
  - 90%位于幕上，局限性的多于浸润性的
  - 多发病灶占 20%～25%（通常见于免疫损害者）
- 病因-发病机理
  - 有遗传或获得性免疫缺陷者易发
  - 在免疫损害者 EB 病毒扮演了主要角色
- 流行病学

  - 原发脑肿瘤中占1%～7%，呈上升趋势

大体病理及手术学特点

- 大脑半球的单发或多发肿块
- 在HIV+者，可见中央坏死、出血

镜下特点

- 血管中心性（包绕、浸润血管和血管周围间隙）
- 分几个亚型（大细胞型占将近50%）
- 高核浆比（高电子密度）
- 有丝分裂、标记指数?

临床要点

临床表现

- 年龄
  - 有免疫活性者多见于60～70岁
  - 免疫损害者
    - 遗传性免疫缺陷综合征（平均10岁）
    - 移植受者（平均37岁）
    - AIDS（平均39岁）
- 症状
  - 局灶性神经系统损害、癫痫
  - 认知和神经精神的紊乱
  - 头痛、颅压升高

自然病史

- 类固醇/X线放疗反应显著，但维持时间短

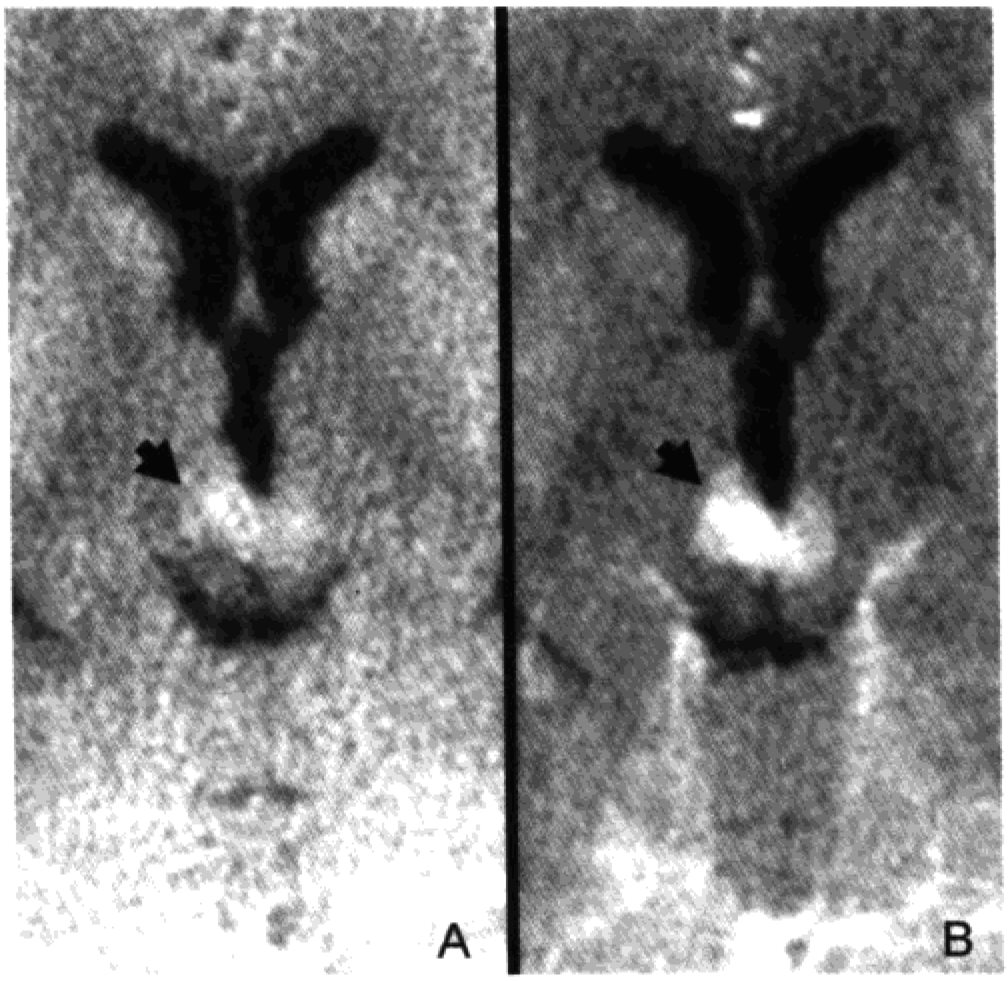
治疗及预后

- 预后好的因素：单发病灶，无脑膜或室周的侵犯，有免疫活性的病人，年龄<60岁者
- 目前治疗方法：放疗结合化疗，平均存活17～45个月
- AIDS：平均存活2～6个月/多种方式结合治疗——13.5个月

参考文献

1. Stadnik TW et al: Diffusion-weighted MR imaging of intracerebral masses: Comparison with conventional MR imaging and histologic findings. AJNR 22: 969-76, 2001
2. Bataille B et al: Primary intracerebral malignant lymphoma: Report of 248 cases. J Neurosurgery 92:261-6, 2000
3. Paulus W et al: Malignant lymphomas. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Pathology & Genetics of Tumours of the Nervous System, 198-203. IARC Press, 2000

生殖细胞瘤



平扫CT（A）和增强扫描（B）示松果体区、第三脑室后高密度强化肿块，累及丘脑（箭头）。生殖细胞瘤。

要点

- 中枢神经系统生殖细胞肿瘤（GCT）与生殖腺及其生殖腺外肿瘤同源
- 主要见于儿童、青少年
- 生殖细胞瘤（也称为精原细胞瘤，无性细胞瘤，以前被称为非典型畸胎瘤）：最常见的类型

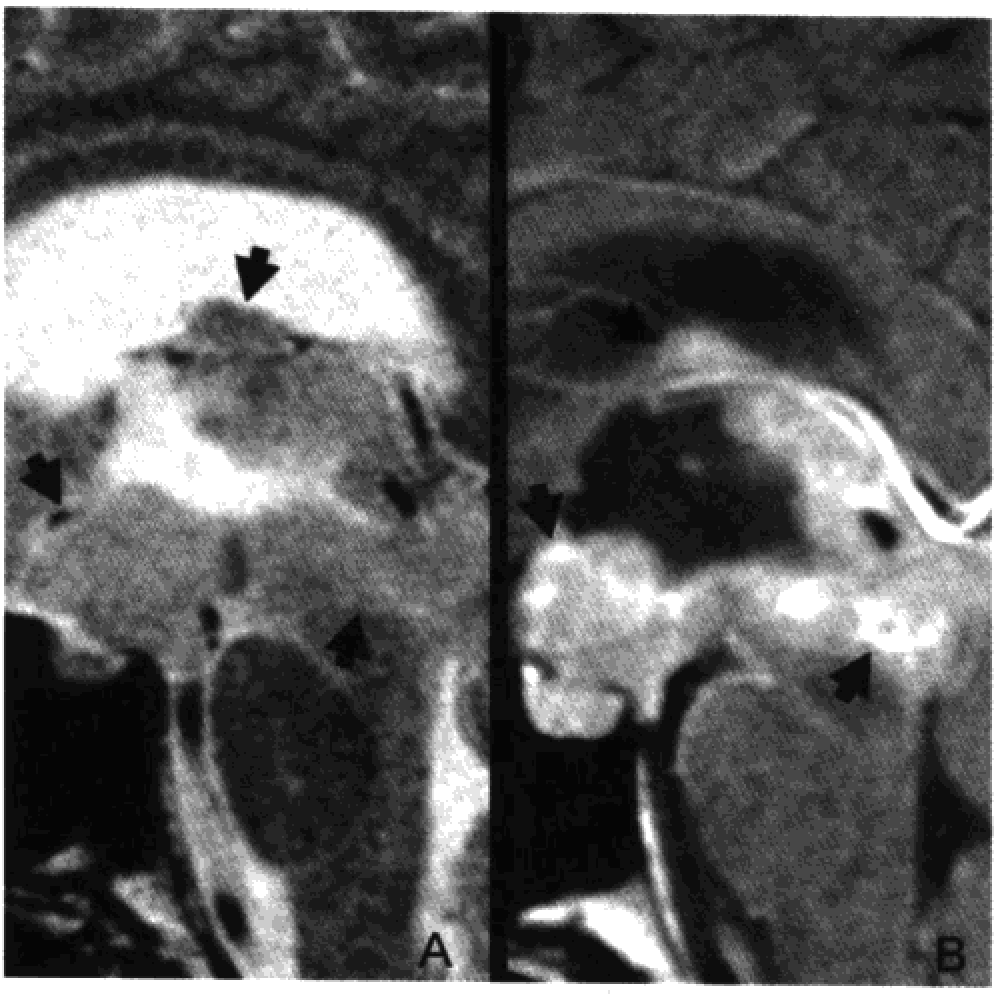
影像学表现

一般特点

- 除了畸胎瘤，颅内生殖细胞肿瘤的影像表现无特异性，常常有相似表现
  - 最常见：第三室后实性肿块
- 最佳诊断征象：生殖细胞瘤"吞没"了钙化的松果体

CT表现

- 平扫CT



矢状面 T2WI（A）和增强 T1WI（B）显示了一个与灰质信号相近的弥漫性肿块，病灶累及松果体区、鞍上、垂体腺体和垂体柄以及脑室（箭头）。生殖细胞瘤。

- 第三脑室后部包绕的等/高密度肿块
- 包围有结节状、团簇状钙斑（被“吞没”了的松果体）
- 脑积水

- 增强 CT
  - 明显均匀强化
  - 寻找其他病灶（鞍上、室管膜）

MR 表现

- T1WI 通常为等或稍低信号
- T2WI 为高信号
- 囊肿，不均匀信号者占 75%
- 明显但不均匀的强化
- 近 50%为多发病变

其他影像学表现

- CSF（脑脊液）肿瘤标记物（AFP，β-HCG）通常阴性，除非组织学上为混合型

- 单独的 PLAP（胎盘碱性磷酸梅）升高提示生殖细胞瘤

推荐的影像学检查方法

- 平扫、增强 MR 扫描
- 为排除 CSF 播散应扫描整个中枢神经系统

鉴别诊断

其他生殖细胞肿瘤

- 畸胎瘤（第二常见的松果体区肿瘤）
  - 两个或更多的胚层
  - 一般密度或信号更为混杂
- 混合型生殖细胞肿瘤

松果体实质肿瘤

- 松果体母细胞瘤，松果体细胞瘤

其他松果体区肿块

- 脑膜瘤，转移瘤
- 感染，炎症（如结节病，结核）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 无包膜的实性肿块，可有小囊灶
  - 坏死、出血少见，除非肿瘤位于基底节
  - 好发部位
    - 80%～90%位于中线结构（松果体区≫鞍上＞两者都有）
    - 5%～10%位于基底节、丘脑
- 遗传学：在 GCT 中至少有两个类型
  - 先天的/婴儿型的畸胎瘤，卵黄囊肿瘤
    - 二倍体的
    - 12 号染色体轮廓正常
  - 青春期前后的生殖细胞瘤
    - 非整倍体
    - 12 号染色体过度表达

- 病因-发病机理：关于颅内生殖细胞肿瘤如何演变的两种理论
  - 异常的组织基因
    - 胎盘引发的原发的、继发的卵黄囊
    - 原始生殖细胞持续存在
    - 生殖细胞分化不良成为生殖细胞瘤
  - 异常的迁移（“错误的卷入和折叠”）
    - 细胞从卵黄囊内胚层（羊膜）或滋养层向中线移动
    - 细胞进入原始沟
    - 细胞移行到神经板
    - 当神经管折叠时，细胞融入神经轴
    - 生殖细胞肿瘤以后由“误卷入”的细胞发展而来
- 流行病学
  - 颅内生殖细胞肿瘤占原发中枢神经系统肿瘤的 0.1%～3.4%
  - 生殖细胞瘤占所有 GCT 的 2/3
  - 90%的病人<20 岁
    - 高峰年龄 10～12 岁
    - 男：女＝2：1

大体病理及手术学特点

- 柔软易碎的浅棕-白色肿块

镜下特点

- 规则的细胞片样/叶状分布
  - 核大
  - 核仁明显
  - 清楚的、富含糖原的胞浆（PAS 阳性）
- 常见淋巴细胞沿纤维血管隔浸润
- 组织学上可混有其他类型的生殖细胞肿瘤

临床要点

临床表现

- 头痛、视力障碍、Parinaud 综合征
- 尿崩症，生长障碍

自然病史

- 侵犯邻近的脑组织（如：丘脑）
- 常见脑脊液播散

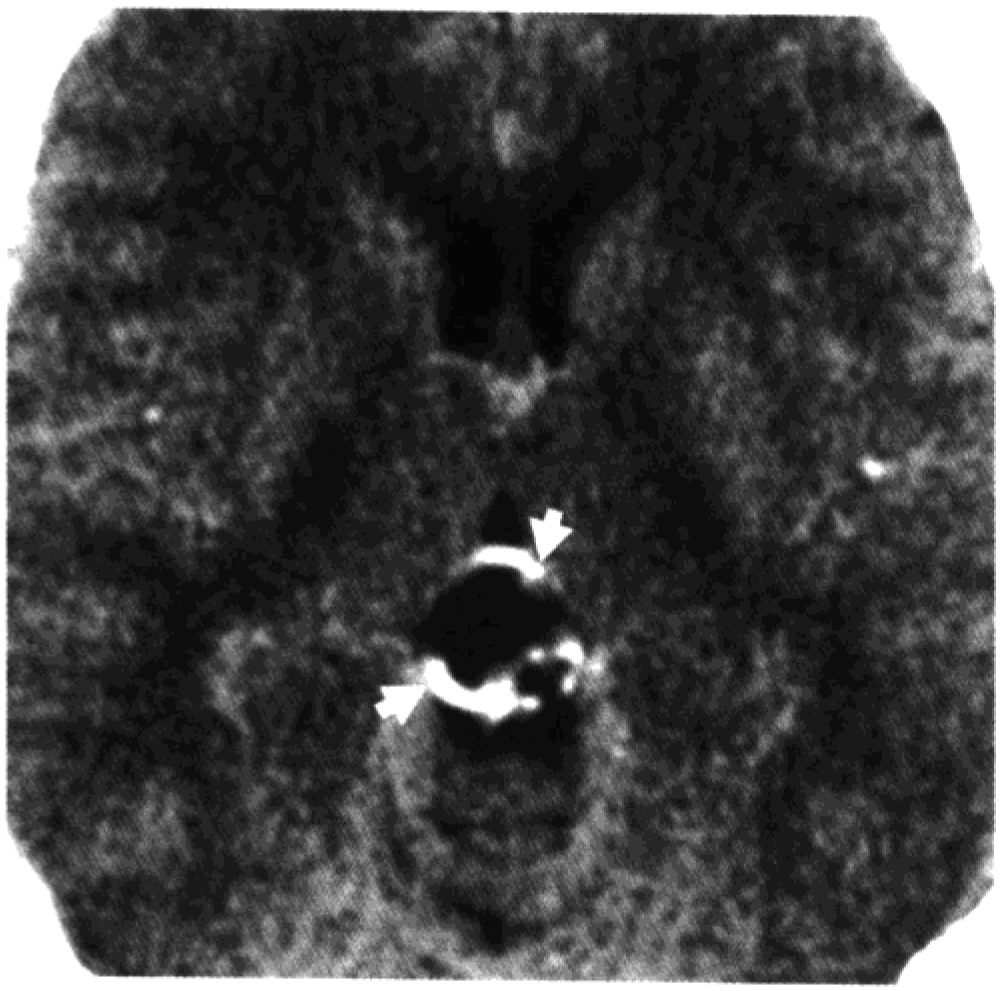
治疗及预后

- 立体定位/内镜活检
- 放疗，+/－辅助性化疗
- 75%～95%的5年生存率

参考文献

1. Rosenblum MK et al: CNS germ cell tumors. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Nervous System, 207-14, IARC Press, 2000
2. Sano K: Pathogenesis of intracranial germ cell tumors reconsidered. J Neurosurg 90: 258-64, 1999
3. Smirniotopoulos JG et al: Pineal region masses: Differential diagnosis. RadioGraphics 12: 577-96, 1992

松果体实质肿瘤



增强 CT 扫描显示一 15mm 第三脑室后肿块，“爆开”钙化的松果体（箭头）。松果体细胞瘤。

要点

- 松果体实质肿瘤≪生殖细胞瘤
- 肿瘤起源于松果体细胞/胚芽的前体
- 两种主要类型：高度恶性的、原始的松果体母细胞瘤（PB）和成熟的松果体细胞瘤（PC）

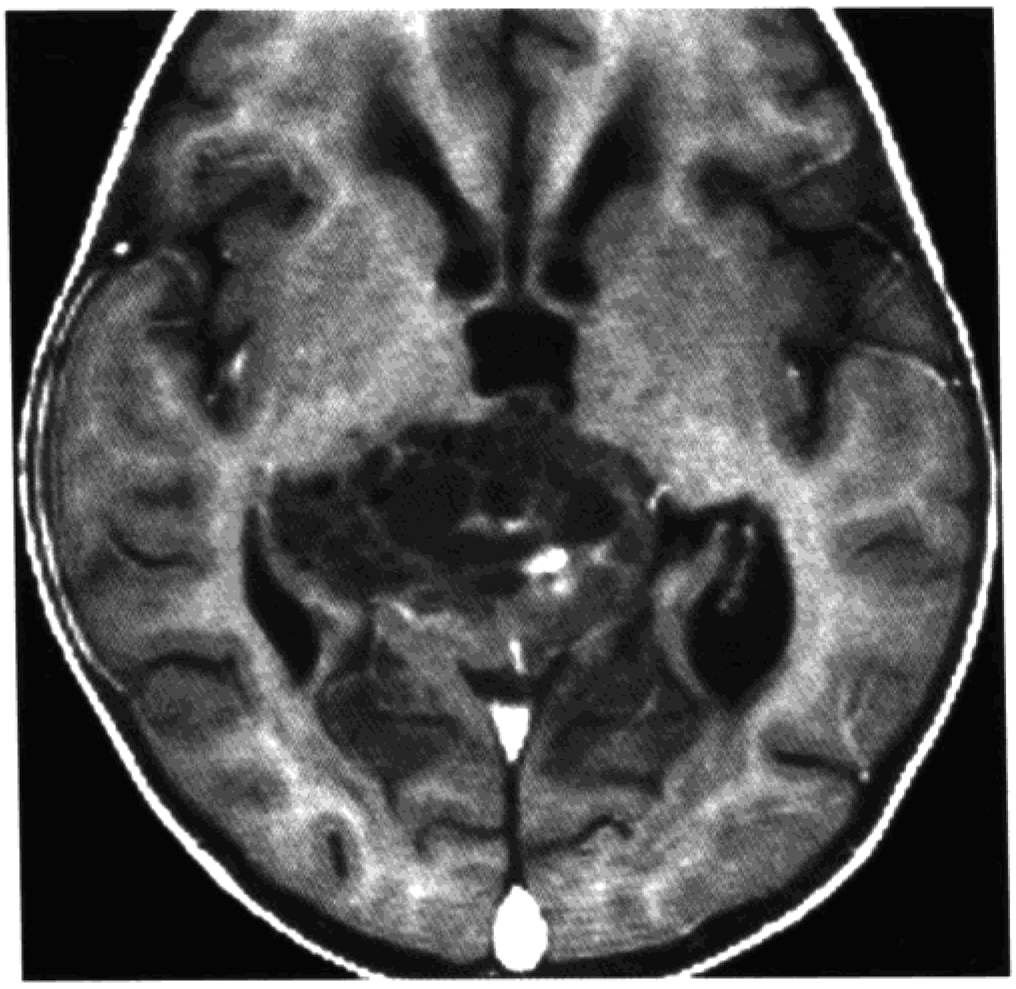
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：“爆开的”松果体（相对于生殖细胞瘤的“吞没”）

CT 表现

- 松果体母细胞瘤：混杂密度，轻度到中等程度的不均匀强化，常见周围钙化
- 松果体细胞瘤：等/低密度肿块，外周钙化



松果体母细胞瘤的增强 T1WI 显示松果体区/第三脑室后区部分强化的、不均匀肿块。

MR 表现

- 松果体母细胞瘤：不规则的、轮廓不清的肿块
  - T1WI 等/低信号，T2WI 高信号
  - 中等度不均匀强化
  - 侵犯胼胝体、丘脑、中脑
- 松果体细胞瘤：轮廓清晰的圆形、分叶状肿块
  - T1WI 等/低信号，T2WI 高信号
  - 明显强化（均一的实性环状强化）
  - 压迫中脑顶盖

其他影像学表现

- 对于甲胎蛋白和 HCG，松果体母细胞瘤、松果体细胞瘤为阴性

推荐的影像学检查方法

- 怀疑松果体母细胞瘤、生殖细胞瘤等要对整个神经轴成像
- 松果体细胞瘤（见“松果体囊肿”的诊断）

鉴别诊断

非肿瘤性松果体（神经胶质）囊肿

- 见“松果体囊肿”的诊断
- 影像学上可能难以与松果体细胞瘤区分

肿瘤

- 生殖细胞瘤
- 其他松果体区肿瘤（星形细胞瘤，脑膜瘤等等）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 松果体实质肿瘤可显示为视网膜母细胞的、星形细胞的、神经元的或混合的分化
  - 跨越广谱的肿瘤，从有着成熟成分的肿瘤（松果体细胞瘤）到含原始的不成熟细胞的肿瘤（松果体母细胞瘤）
  - 松果体母细胞瘤类似于其他的 PNET
- 遗传学
  - 没有 TP53 突变
  - 有报道在松果体母细胞瘤中染色体 11 缺失
  - “三联（trilateral）视网膜母细胞瘤”有双侧的视网膜母细胞瘤，松果体 PNET 很像松果体母细胞瘤
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 起源于松果体实质细胞（“松果体细胞”）或它们胚芽的前体
  - 松果体细胞：有光敏和神经内分泌功能的细胞
- 流行病学
  - 占原发脑肿瘤的 0.5%～1%
  - 占松果体区肿瘤的 15%

大体病理及手术学特点

- 松果体母细胞瘤：柔软易碎、边缘不清（浸润邻近组织）
- 松果体细胞瘤：边缘清晰的棕灰色的肿块（可以压迫但不侵

犯邻近结构）

镜下特点

- 松果体母细胞瘤：高细胞成分肿瘤
  - 片状密集成堆的小的未分化细胞
  - 圆形、萝卜状浓染的核，胞浆稀少
  - 偶见 Homer-Wright 或者 Flexner-Wintersteiner 玫瑰花结
  - 突触素、神经元特异的烯醇化酶（NSE）免疫标记+，但与松果体细胞瘤、混合型肿瘤相比水平较低
  - 大多数病例有坏死灶
  - 有丝分裂像常见，MIB1（增殖标记物）升高
- 松果体细胞瘤
  - 肿瘤被间充质分隔成小叶、小片
  - 小的、规则的成熟细胞，类似松果体细胞
  - 较大、原纤维的"松果体细胞瘤的玫瑰花结"
  - 囊肿、出血较常见
  - 无有丝分裂像、坏死
  - NSE、突触素浓染
  - 可能为多形性：混杂/中等分化、有丝分裂像、坏死灶和内皮增生

分期或分级标准

- WHO
  - 松果体母细胞瘤：Ⅳ级
  - 松果体细胞瘤：Ⅱ级
- 新
  - 松果体细胞瘤为 1 级
  - <6 个有丝分裂像为 2 级
  - ≥6 个有丝分裂像或<6 个有丝分裂像但没有神经丝的免疫染色为 3 级
  - 松果体母细胞瘤为 4 级

临床要点

临床表现

- 如其他的松果体区肿块（见"松果体囊肿"，"生殖细胞瘤"）

自然病史

- 松果体母细胞瘤：转移（中枢神经系统，骨）
- 松果体细胞瘤：稳定/缓慢的生长

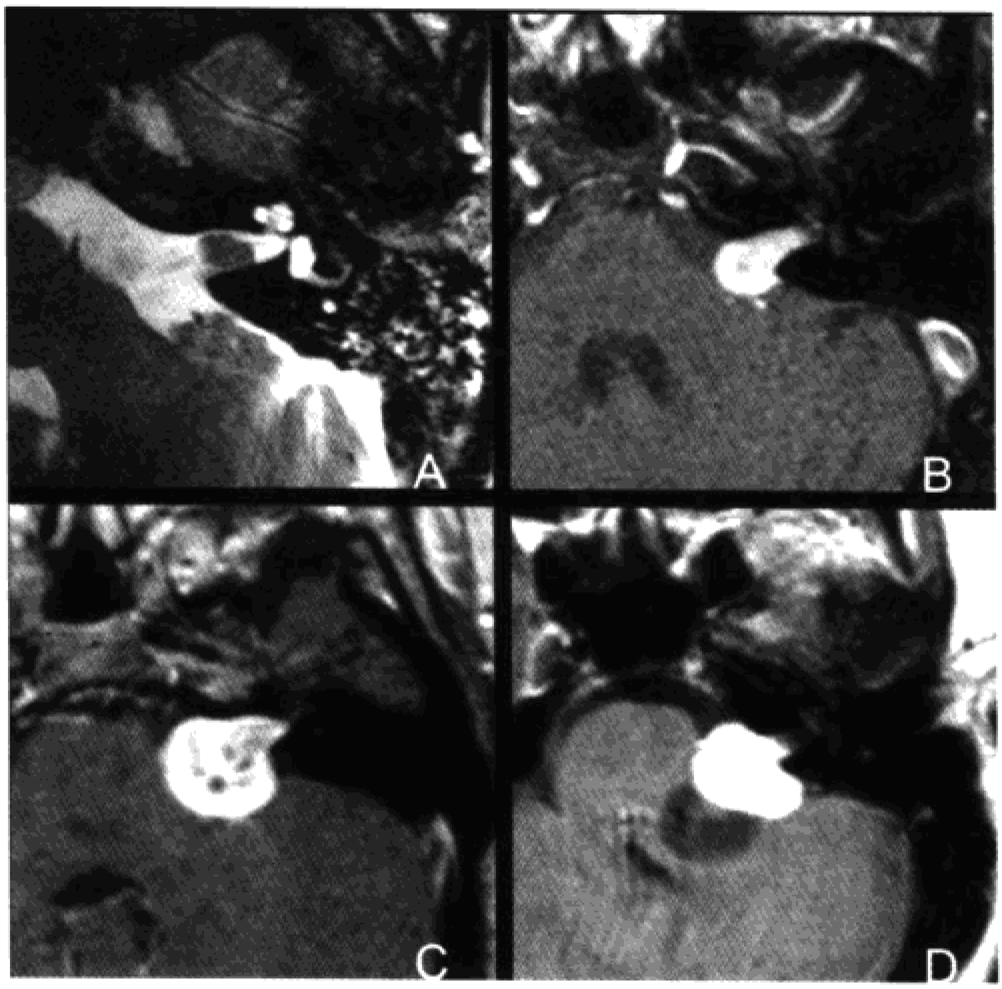
治疗及预后

- 立体定位活检，脑室镜检查
- 松果体母细胞瘤：0（4级）到40%（3级）的5年生存率
- 松果体细胞瘤：90%（2级）到100%（1级）的5年生存率

参考文献

1. Fauchon F et al: Parenchymal pineal tumors: A clinicopathological study of 76 cases. Int J Rad Onc Biol Phys 4: 959-68, 2000
2. Nakamura M et al: Neuroradiological characteristics of pineocytoma and pineoblastoma. Neuroradiol 42: 509-14, 2000
3. Jouvet A et al: Pineal parenchymal tumors: A correlation of histological features with prognosis in 66 cases. Brain Pathol 10: 49-60, 2000

神经鞘瘤



四个不同的前庭神经鞘瘤（VS）：（A）轴状面T2WI显示小管内的小前庭神经鞘瘤。（B）增强T1WI显示前庭神经鞘瘤突入CPA典型的"锥体上冰激凌"表现。（C）一较大不均匀的前庭神经鞘瘤。（D）有着相关囊变的前庭神经鞘瘤。

要点

- 神经鞘瘤（Schwannoma）为成人第二位常见的颅内脑外肿瘤
- 90％源于第Ⅷ对脑神经
- 前庭神经鞘瘤（VS）＝最常见的CPA/内听道（IAC）肿瘤

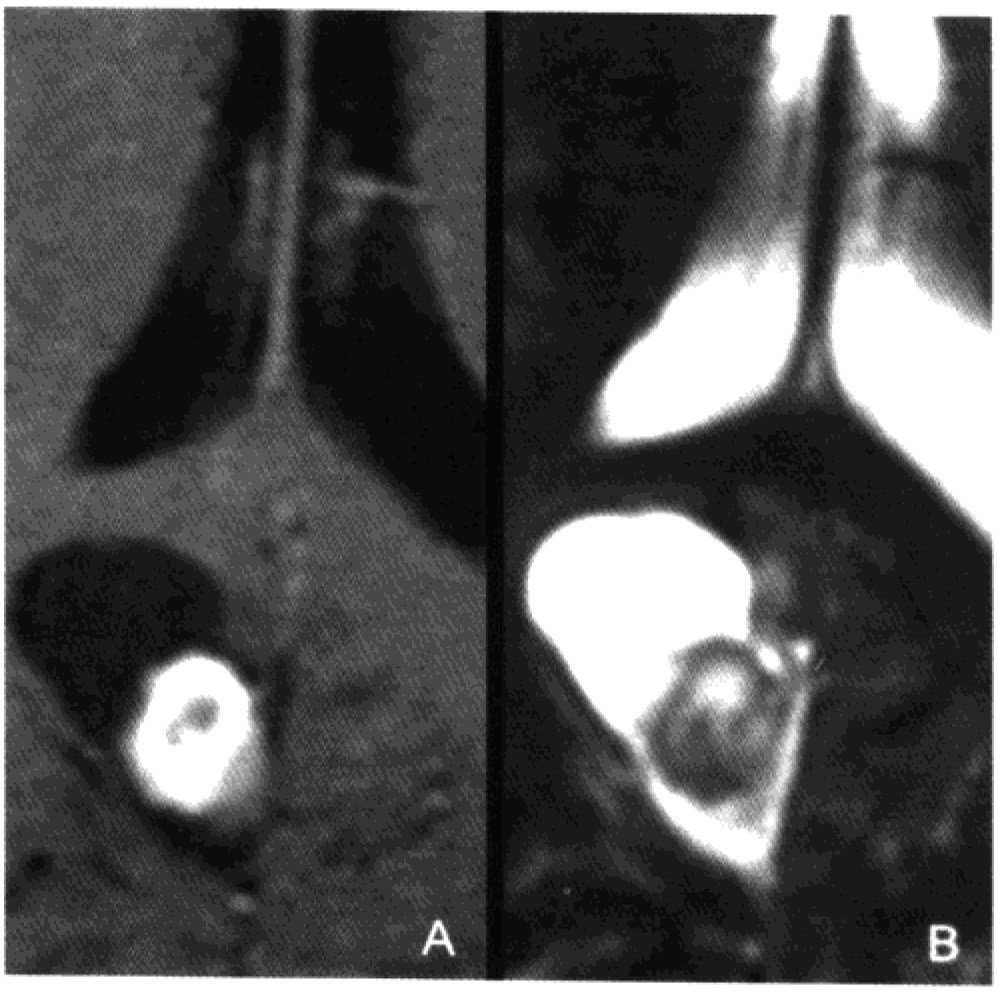
影像学表现

一般特点

- 缓慢生长的脑外肿瘤
  - 推移皮质
  - 肿瘤与正常脑组织间的CSF-血管"裂隙"
- 最佳诊断征象：前庭神经鞘瘤看起来就像"锥体上的冰激凌"

CT表现

- 平扫CT



轴状面 T1WI（A）、T2WI（B）显示有边界清楚的囊变和强化结节的位于皮层的肿块。术中发现脑实质内神经鞘瘤（courtesy J. Rees）。

- 无钙化的 CPA 肿瘤
- 与脑组织相比，为等或稍高密度
- 可使 IAC 扩大

- 增强 CT
  - 明显均匀强化

MR 表现

- T1WI 通常为等信号，有时为等低混杂信号
  - 15%有瘤内囊肿（偶有液-液平面）
  - 2%合并蛛网膜囊肿
  - 1%有出血
- T2WI 上 95%以上为高信号
- 明显强化
  - 2/3 实性均匀强化；1/3 为环状或不均匀强化

其他影像学表现

- DSA
  - 乏血管肿块（邻近血管受牵拉、包裹）

  - 弥漫染色、动静脉吻合罕见

推荐的影像学检查方法

- 颞骨/CPA 区高分辨率的 MR 扫描以探查有无感觉神经性听力丧失（SNHL）

鉴别诊断

脑膜瘤

- 宽的硬膜基底，通常不延伸入 IAC
- 可引起骨质增生
- 常见“硬膜尾征”（罕见：前庭神经鞘瘤可有反应性硬膜增厚）
- 通常 T2WI 为等皮质信号（神经鞘瘤为高信号）
- 罕见情况：单纯内听道内的脑膜瘤可能与小前庭神经鞘瘤相似

其他鞘瘤

- 只在 CPA 区的脑神经Ⅶ的鞘瘤可能与前庭神经鞘瘤相似
- 脑神经Ⅴ的鞘瘤常常累及 Meckel 腔

表皮样囊肿或蛛网膜囊肿与囊性前庭神经鞘瘤

- 无强化

转移瘤

- 常见骨破坏
- 已知原发

其他

- 恶性周围神经鞘肿瘤少见，多数报道的病例在 X 线放疗后
- 血管瘤

病理

概述

- 一般病理特点
  - 累及感觉神经>运动神经；1%为实质内的
- 遗传学
  - 孤立灶

    - Merlin（NF2 肿瘤抑制因子）表达的缺失
    - 60%中有 NF2 基因的失活突变
    - 染色体 22q 上剩余野生型等位基因的缺失
  - 多发：NF2（见“NF2”），较少见多发的神经鞘瘤（无 NF-2 特征）
- 流行病学
  - 占原发颅内肿瘤的 8%

大体病理及手术学特点

- 棕色、圆形/卵圆形、有包膜的脑外肿瘤
- 可有浅黄色的碎片，出血
- 15%～20%合并有囊肿（瘤内的或瘤周的）

镜下特点

- 梭形肿瘤性 Schwann 细胞
- 发于胶质-Schwann 细胞结合处（前庭神经鞘瘤接近内耳门）
- 两种组织类型
  - Antoni A（细胞细长、排列紧凑，+/－栅状排列的核）
  - Antoni B（细胞稀少，排列成稀疏网状结构，常见胞间液体）
- 其他变型：黑色素型神经鞘瘤

分期或分级标准

- WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 依脑神经/脊神经的受累而异
- 前庭神经鞘瘤：耳鸣，感觉神经性听力丧失，面部感觉异常

自然病史

- 生长缓慢，外科术后复发率<10%
- 与生长有关因素：有囊肿的肿瘤，没有内听道成分，女性，较年轻的病人
- 恶性变罕见

治疗及预后

- 显微外科切除术

90%有正常或接近正常的脑神经Ⅶ的功能（VS被切掉）

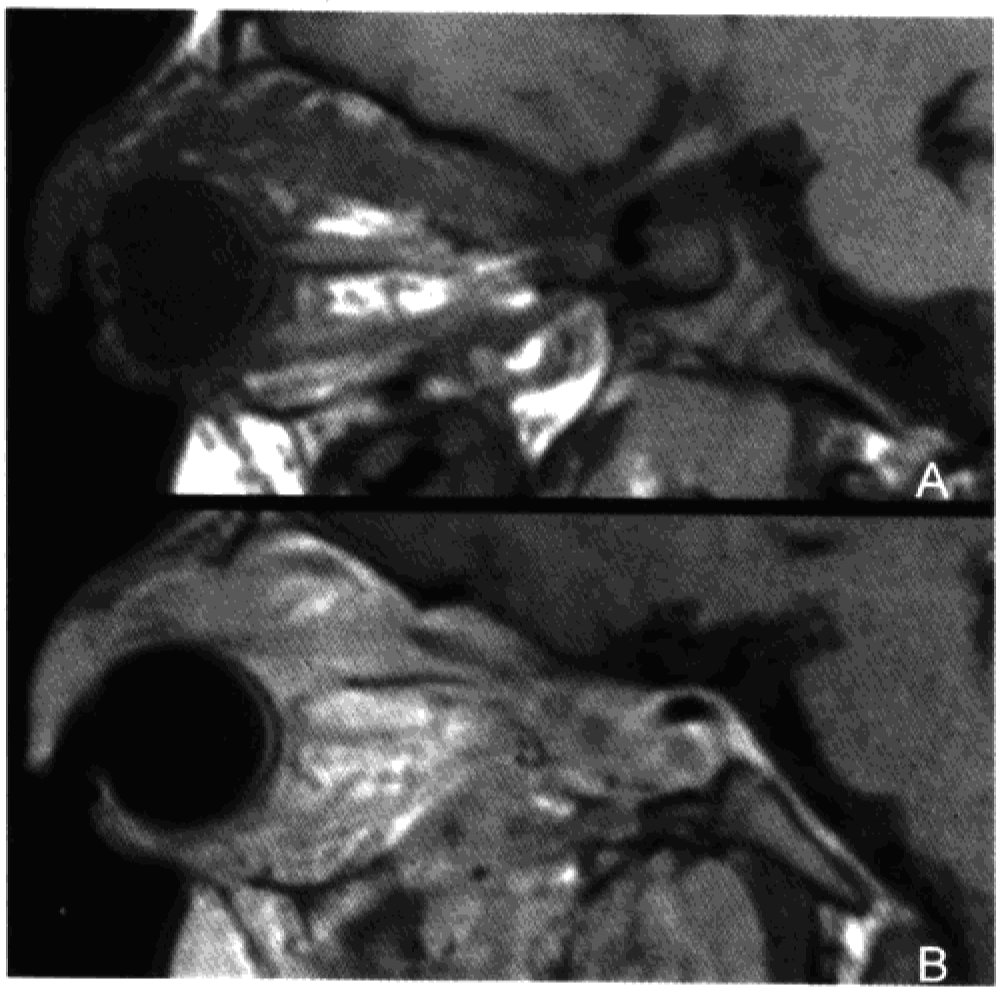
40%保留了听力

- 立体定位放射外科治疗
- 一些小的肿瘤/年龄较大的病人采取观察

参考文献

1. Nutik SL et al: Determinants of tumor size and growth in vestibular schwannomas. J Neurosurg 94: 922-6, 2001
2. Woodruff JM et al: Schwannoma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Nervous System, 164-6, IARC Press, 2000
3. Sampath P et al: Microanatomical variations in the cerebellopontine angle associated with vestibular schwannomas (acoustic neuromas). J Neurosurg 92: 70-8, 2000

神经纤维瘤



NF-1病人矢状面平扫（A）、增强（B）T1WI显示眼眶丛状神经纤维瘤通过扩大的眶上裂延伸入海绵窦。（courtesy B. Haas）。

要点

- 神经纤维瘤（NF）可累及脊神经根，罕见于脑神经
- 可散发，与NF-1相关
- 丛状神经纤维瘤是NF-1的标志
- 眼眶是头颈部最常见的部位

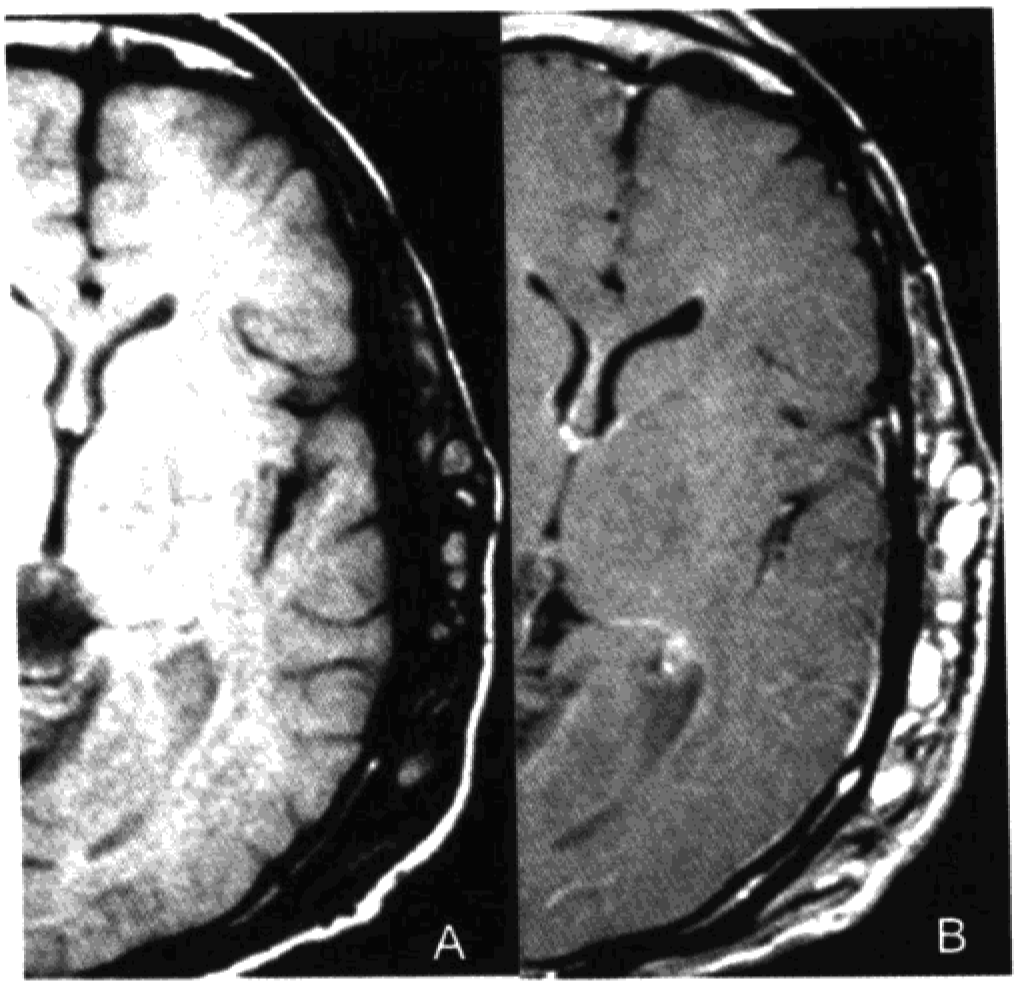
影像学表现

一般特点

- 边界清楚的（单发的神经纤维瘤）或弥散浸润的（丛状神经纤维瘤）
- 最佳诊断征象：在NF-1的病人为"蠕虫样"浸润软组织的肿块

CT表现

- 孤立灶：等密度，明显强化的结节样肿块



23 岁 NF-1 病人的轴状面平扫（A）和增强（B）T1WI 显示侵犯头皮的广泛丛状神经纤维瘤。

- 丛状型
    - 肿块浸润脑神经 V_1
    - 可通过眶裂进入海绵窦，但几乎从不向后到达 Meckel 腔
- 其他部位：头皮，颅底

MR 表现

- 丛状 NF
    - 多分叶、弯曲的肿块
    - T1WI 等信号，T2WI 高信号
    - 中等程度的强化

推荐的影像学检查方法

- MR 平扫＋增强
- 若丛状 NF 发生于颅底则应用 CT（骨算法）

鉴别诊断

神经鞘瘤

- 通常单发，界限清楚
- 可累及脑神经、脊神经根

恶性周围神经鞘肿瘤（MPNST）

- 50%发生于 NF-1 的情况下
- 弥漫浸润，可侵及骨

病理

概述

- 一般病理特点
  - 可为灶性的、边界清楚的或弥漫的、浸润的
- 遗传学
  - NF-1 合并神经纤维瘤的
    - 胚系 NF-1 突变
    - 剩余野生型等位基因的丧失
    - 单克隆
  - 散发的神经纤维瘤：未明
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 神经纤维瘤起源的“two-hits”假说
- 流行病学
  - 可发生于任何年龄，男女均可发生
  - 多发 NF 是 NF-1 的标志
  - 对于 NF-1，丛状神经纤维瘤是能确定诊断的

大体病理及手术学特点

- 丛状 NF
  - 浸润性、边界不清的肿块
  - 看起来就像“虫子袋”
  - 常常侵及多个神经丛
- 单发 NF（脊神经根）
  - 坚硬的、界限清楚的神经内结节
  - 浅灰-棕色，卵圆形/梭形

镜下特点

- 肿瘤性 Schwann 细胞
- 成纤维细胞
- 胶原纤维、黏液样物质的基质

- 蛋白 S-100 染色阳性

分期或分级标准

- 神经纤维瘤：WHO Ⅰ级
- 恶性周围神经鞘肿瘤：WHO Ⅲ或Ⅳ级

临床要点

临床表现

- 无痛性肿块
  - 皮肤结节
  - 界限清楚的周围神经肿块
  - 从状扩大的神经干
- 脑神经受累：
  - 眼眶、海绵窦（脑神经Ⅴ）：丛状神经纤维瘤在头颈部最常见的部位
  - 不常见：脑神经Ⅶ
  - 基本未见过其他脑神经的受累
- 脊神经神经纤维瘤可能会引起坐骨神经痛
- 寻找其他 NF-1 的特点〔皮肤奶油咖啡色素斑，腋窝的雀斑，虹膜错构瘤（Lisch 结节）等等〕

自然病史

- 生长缓慢
- 2%～12%的丛状神经纤维瘤、主要神经的神经纤维瘤可变为恶性周围神经鞘肿瘤（MPNST）

治疗及预后

- +/－外科切除
- 对于丛状神经纤维瘤复发率较高

参考文献

1. Woodruff JM et al: Neurofibroma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Nervous System, 167-8, IARC Press, 2000
2. Needle MN et al: Prognostic signs in the surgical management of plexiform neurofibroma. J Pediatr 131: 678-82, 1997
3. Webber JT et al: Orbital plexiform neurofibroma. IJNR 1: 102-8, 1995

垂体大腺瘤



冠状面图示垂体大腺瘤：肿块本身即垂体腺，不能将其分开。可见腺瘤向上穿过鞍膈生长形成的“8字”征。视交叉（箭头）受压变薄，搭在肿块上方。

要点

- 向上生长的垂体大腺瘤＝成人最常见的鞍上肿块
- “巨大”的垂体大腺瘤可能是非常具有侵袭性的，类似转移瘤和其他恶性肿瘤

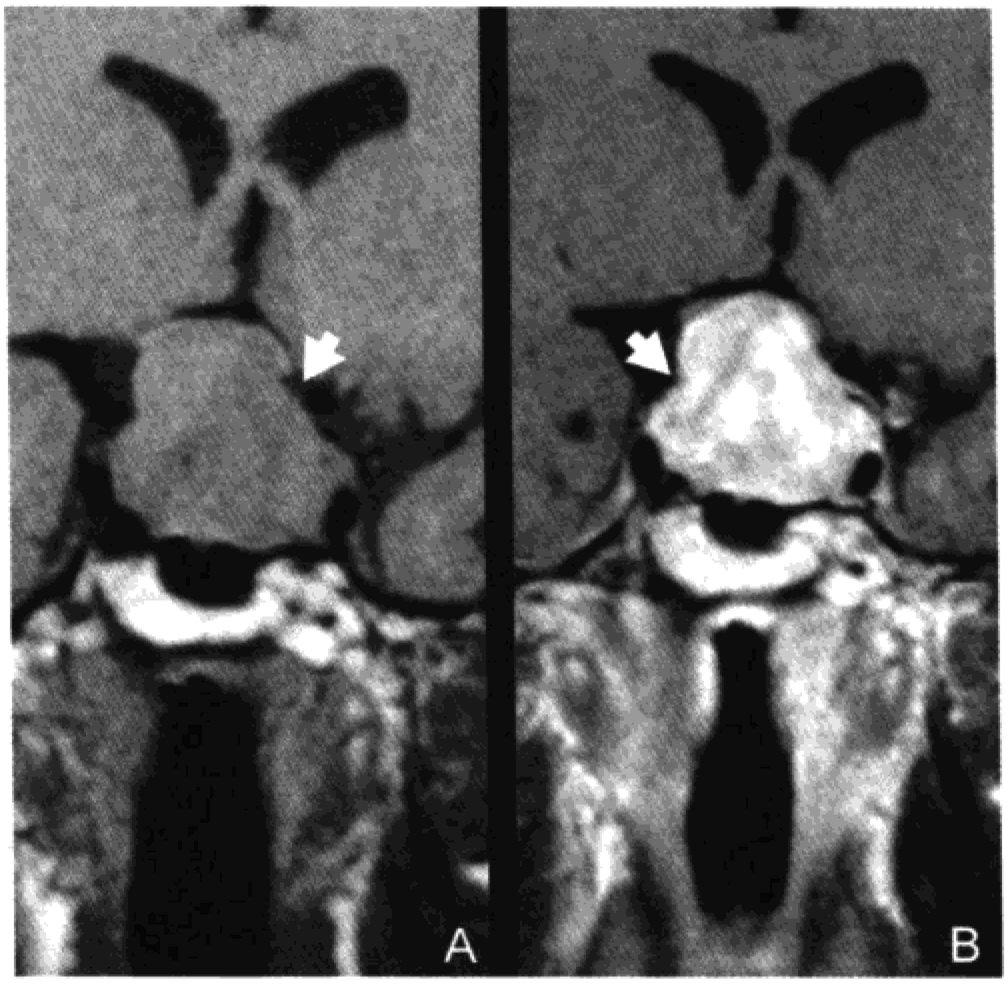
影像学表现

一般特点

- 分叶状的“8”字样或“雪人”样表现
- 最佳诊断征象：没有可分辨的垂体腺，肿块即腺体

CT表现

- 平扫CT
  - 多变，通常和灰质等密度
  - 常见有囊肿形成、坏死
  - 出血占10%，钙化为1%～2%



冠状面平扫（A）和增强（B）T1WI 显示典型的“8字”征表现的大腺瘤（箭头）。大腺瘤就是垂体腺。

- 大的腺瘤使蝶鞍扩大，可侵蚀鞍底
- 侵袭性腺瘤可向下生长，侵及蝶窦

• 增强 CT
  - 中等程度的、有些不均匀的强化

MR 表现

• 通常所有序列上都为灰质样等信号
  - 亚急性出血为短 T1
  - 可出现液-液平面，尤其垂体卒中时
• 几乎所有的大腺瘤都增强
  - 早期明显但不均匀
  - 常可见到轻微/中等程度的硬膜增厚（“尾征”）
• 海绵窦受累（难以确定）
  - 海绵窦的内侧壁薄弱
  - 良性的、非侵袭性的腺瘤常常延伸至海绵窦
    - ICA（颈内动脉）包裹>2/3
    - 有时 ICA 被完全包绕
    - 不对称的小脑幕强化提示海绵窦受压/受侵

- 难以区分侵袭性但为良性的腺瘤和垂体癌（相当少见）

其他影像学表现

- 海绵窦/岩下窦采样对评价 ACTH 依赖的 Cushing 综合征可能有益

推荐的影像学检查方法

- MR 平扫＋增强（动态序列可能有益）

鉴别诊断

生理性增生

- 25%～50%的 18～35 岁女性垂体凸面向上
    - 通常<10mm，除非在妊娠或泌乳
    - 均一强化
    - 垂体功能正常
- 可发生于内分泌器官（如卵巢，甲状腺）衰竭
- 如果青春期前的女性或青年男性有“腺瘤样”垂体，要做内分泌检查

动脉瘤

- 通常为偏心性的，并非直接长于鞍上的
- 可见到垂体腺，它可与肿块区分
- MR 上常见流空
- 更常见到钙化

脑膜瘤（鞍膈的）

- 可见到明确与肿块分离的垂体
    - 鞍膈几乎总是表现为肿块与垂体间的一条细黑线，肿块在上，垂体在下
- 硬膜增厚比腺瘤更明显

恶性肿瘤（鳞状细胞癌，转移瘤）

- 腺瘤所致的弥漫性颅底受侵可能很像非常恶性的疾病
    - 测量催乳素水平！

病理

概述

- 一般病理特点

- 一般生长方式=向上凸入鞍上池
- 外科手术/尸解所见海绵窦受累约 5%～10%

• 遗传学
  - 染色体 11q MEN1（多发性内分泌腺瘤 1 型）区的等位基因的缺失
  - MEN1 基因（可能为肿瘤抑制因子）与肿瘤的形成关系密切

• 病因-发病机理
  - 见微腺瘤

• 流行病学
  - 见微腺瘤

大体病理及手术学特点

• 淡红色-褐色、分叶状肿块

镜下特点

• 见微腺瘤
• 镜下硬膜受侵见于绝大多数大腺瘤

分期或分级标准

• WHO Ⅰ级
• MIB>1%提示早期复发，再生迅速

临床要点

临床表现

• 75%的大腺瘤具有内分泌活性；症状随腺瘤类型而异
• 20%～25%视力受损/其他脑神经麻痹
• 垂体卒中（出血性肿瘤梗死）
  - 少见，但却有生命危险、潜在致命性
  - 突发头痛、呕吐、视觉症状
  - 意识障碍
  - 自主神经或激素的功能失调

自然病史

• 良性的缓慢生长；恶性变少见
• 可有远处颅内转移灶，但相当少见

- 一些腺瘤（如临床上非活动性的促肾上腺皮质激素细胞腺瘤）更具有侵袭性且复发率高

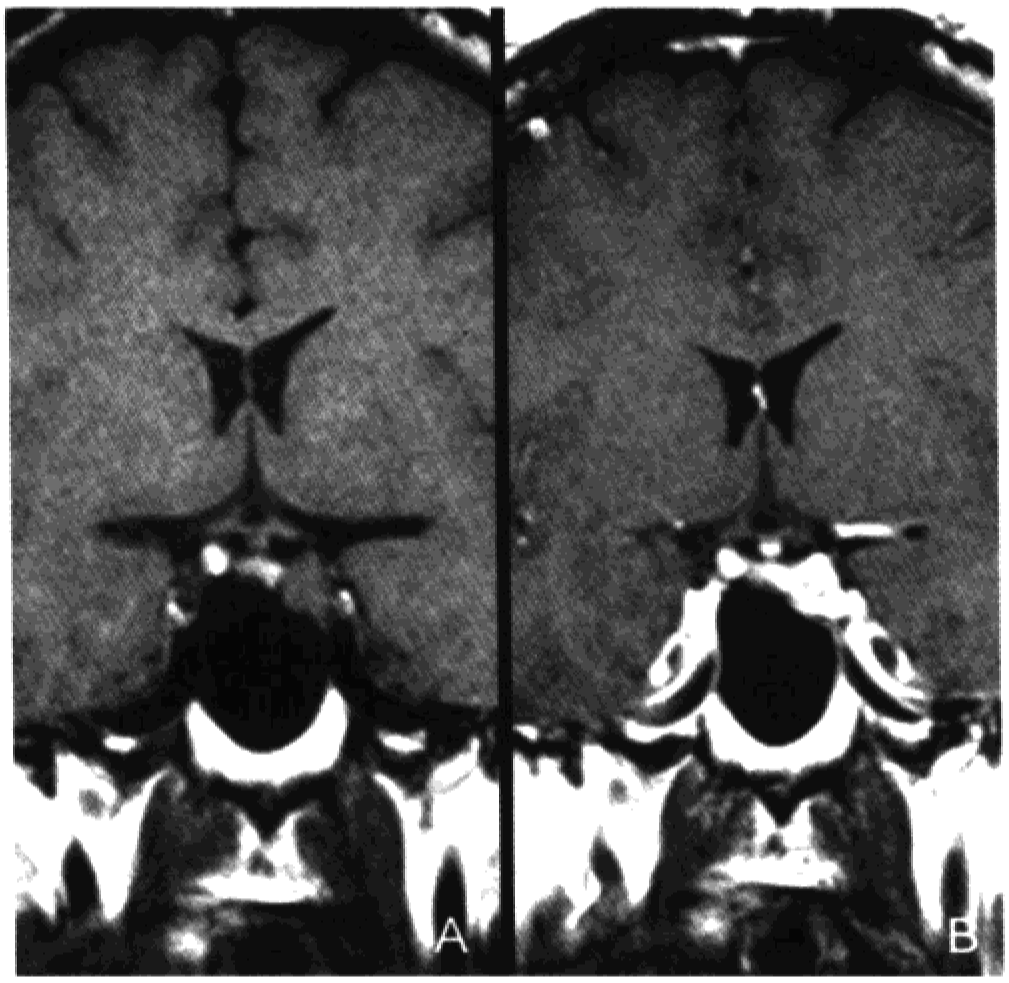
治疗及预后

- 切除（在 8 岁复发率为 15%，在 20 岁为 35%）
- 其他：药物治疗，立体定向外科放疗，传统的 X 线放疗

参考文献

1. Nakasu Y et al: Tentorial enhancement on MR images is a sign of cavernous sinus involvement in patients with sella tumors. AJNR 22: 1528-33,2001
2. Chanson P et al: Normal pituitary hypertrophy as a frequent cause of pituitary incidentaloma: A follow-up study. J Clin Endocrionl Metab 86: 3009-15, 2001
3. Yokoyama S et al: Are nonfunctioning pituitary adenomas extending into the cavernous sinus aggressive and/ or invasive? Neurosurg, Oct 2001 (in press)

垂体微腺瘤



28 岁乳溢女性的平扫 T1WI（A）、增强 T1WI（B）显示垂体腺左侧的肿块。

要点

- 微腺瘤直径≤10mm
- 10％～20％在尸解、MR 扫描中意外发现
- 病理上，微腺瘤>>>大腺瘤

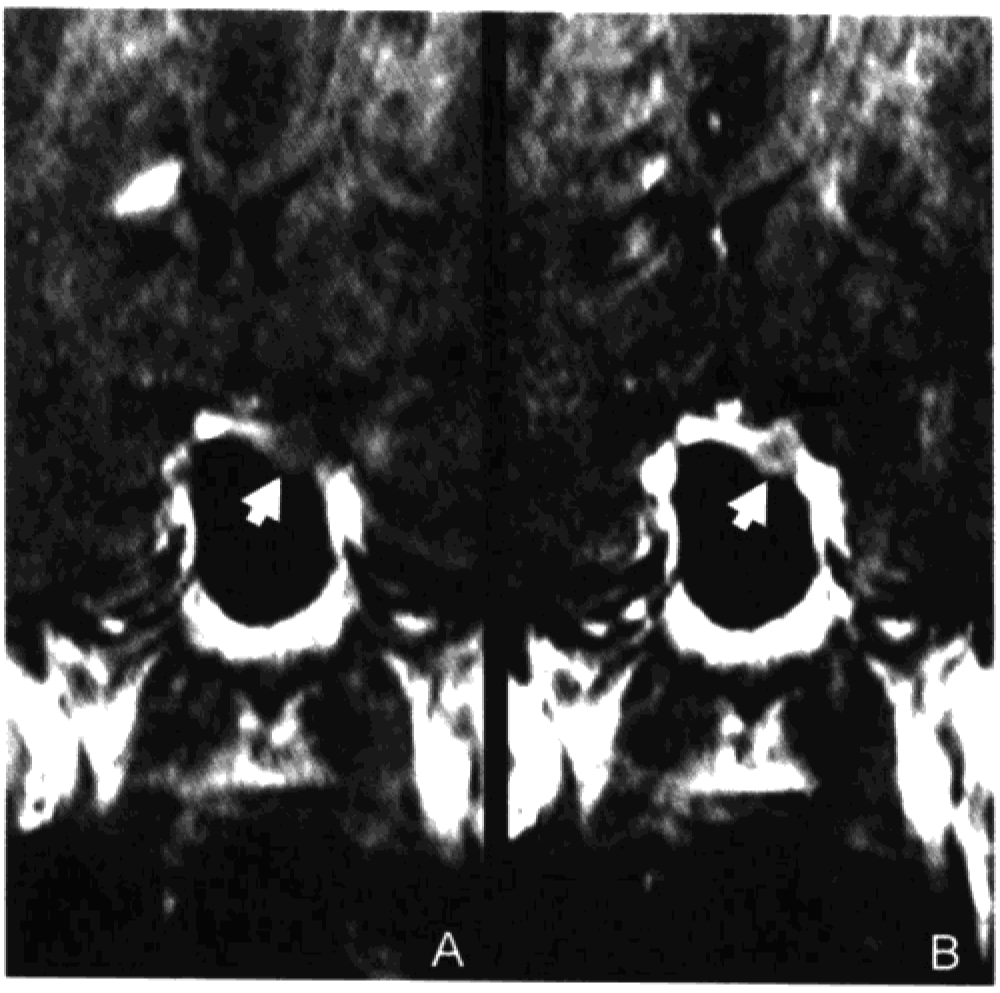
影像学表现

一般特点

- 与垂体其他部分界线清楚
- 最佳诊断征象：垂体内较正常腺体组织强化慢些的病灶

CT 表现

- 平扫 CT
  - 如果未合并出血、囊肿，微腺瘤是等密度看不见的
- 增强 CT
  - 增强较慢
  - 在动态扫描中，2/3 的微腺瘤相对正常垂体表现为低密度



与前图同一病例，早期（A）、晚期（B）冠状面动态增强扫描示一灶性垂体内肿块，延迟强化。垂体微腺瘤。

MR 表现

- 相对于正常垂体，可表现为低/等/高信号
- 70%～90%可被 T1WI/T2WI/增强 T1WI 发现
- 10%～30%只能在动态增强扫描中被发现

其他影像学表现

- 海绵窦/岩下窦采样（10%假阴性）

推荐的影像学检查方法

- 动态增强扫描

鉴别诊断

非肿瘤性囊肿（Rathke 裂，中间部）

- 内分泌通常正常
- 在 T1WI、T2WI 上相对正常腺体为低/高信号
- 无强化

鞍内颅咽管瘤

- 少见

- 可有钙化
- 正常垂体移位
- 增强（实心状，结节状，边缘）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 常常在尸解中意外发现
  - 10%多发
- 遗传学
  - 垂体腺瘤的克隆起源已被阐明
  - 未发现一致的等位基因缺失或点突变
  - 垂体肿瘤可作为 MEN1、Carney 复合体的一部分而出现
- 病因-发病机理
  - 垂体肿瘤发生的一个可能模式
    - 兴奋垂体功能的激素过量、抑制性激素不足或生长因子过量导致增生
    - 过多增生易导致基因组的不稳定
    - 腺瘤形成
  - 腺垂体有五种内分泌细胞（每种分泌特定的激素，可发展为微腺瘤或大腺瘤）
    - 催乳素细胞分泌催乳素（PRL）
    - 促生长激素细胞分泌生长激素（GH）
    - 促肾上腺皮质激素细胞分泌促肾上腺皮质激素（ACTH）
    - 促甲状腺激素细胞分泌促甲状腺激素（TSH）
    - 促性腺激素细胞分泌促性腺激素，促黄体激素，卵泡刺激素
  - 激素的过量释放可能也会促进遗传转化细胞的生长
- 流行病学
  - 占颅内肿瘤的 10%～15%
  - 大多数微腺瘤是于影像检查或尸解中偶然发现的（有时称作“垂体偶发瘤”）

- 泌乳者约占有症状的腺瘤的 30%～40%

大体病理及手术学特点

- 小的淡红-粉红色结节

镜下特点

- 均一的细胞成片分布
- 细胞类型可被免疫组化标记所确定

分期或分级标准

- 一般不会是恶性的（垂体癌相当少见）
- 按大小分类
  - 微腺瘤≤10mm
  - 大腺瘤≥10mm

临床要点

临床表现

- 无症状/无功能性
- 分泌性肿瘤的症状依据类型不同而异
  - 高催乳素血症（最常见的微腺瘤）
    - 闭经，溢乳，不孕
    - 也可能发生于非催乳素分泌的肿瘤（“垂体柄区效应”、“大大催乳素”的“巨催乳素血症”）
- 非创伤性实验室检查（地塞米松抑制试验，甲双吡丙酮刺激试验，外周卵巢促肾上腺皮质激素释放激素（CRH）刺激试验）

自然病史

- 良性，生长缓慢，许多病人永远无症状

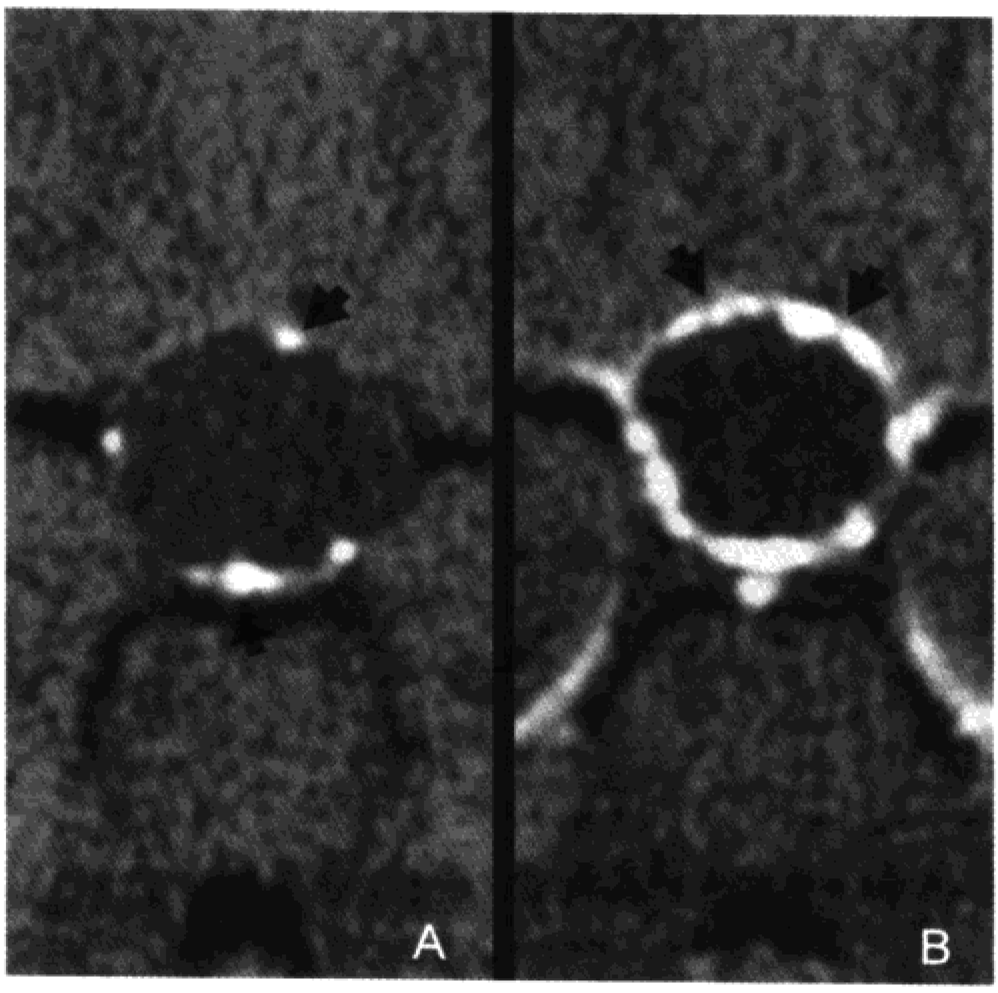
治疗及预后

- “偶发瘤”：保守处理（临床、影像随访，除非大小、视力和内分泌方面变化）
- 功能性微腺瘤
  - 在 80%的病人药物（溴隐亭）可将 PRL 分泌降至正常
  - 60%～90%的病人经外科手术（经鼻中隔）可治愈

参考文献

1. Ezzat S: The role of hormones, growth factors and their receptors in pituitary tumorigenesis. Brain Pathol *11: 356-70, 2001*
2. Nishizawa S et al: Therapeutic strategy for incidentally found pituitary tumors ("pituitary incidentalomas"). Neurosurg 43: 1344-50, 1998
3. Bartynski WS et al: Dynamic and conventional spin-echo MR of pituitary microlesions. AJNR 18: 965-72, 1997

颅咽管瘤



3岁男性，平扫CT（A）显示鞍上囊壁部分钙化（箭头）的囊性肿块。囊液与CSF相比为稍高密度。（B）增强CT扫描显示明显的环形强化（箭头）。颅咽管瘤。

要点

- 儿童最常见的鞍上肿块
- 两种类型：釉质上皮型和乳头型
- 年龄分布呈双峰（较大峰在儿童）

影像学表现

一般特点

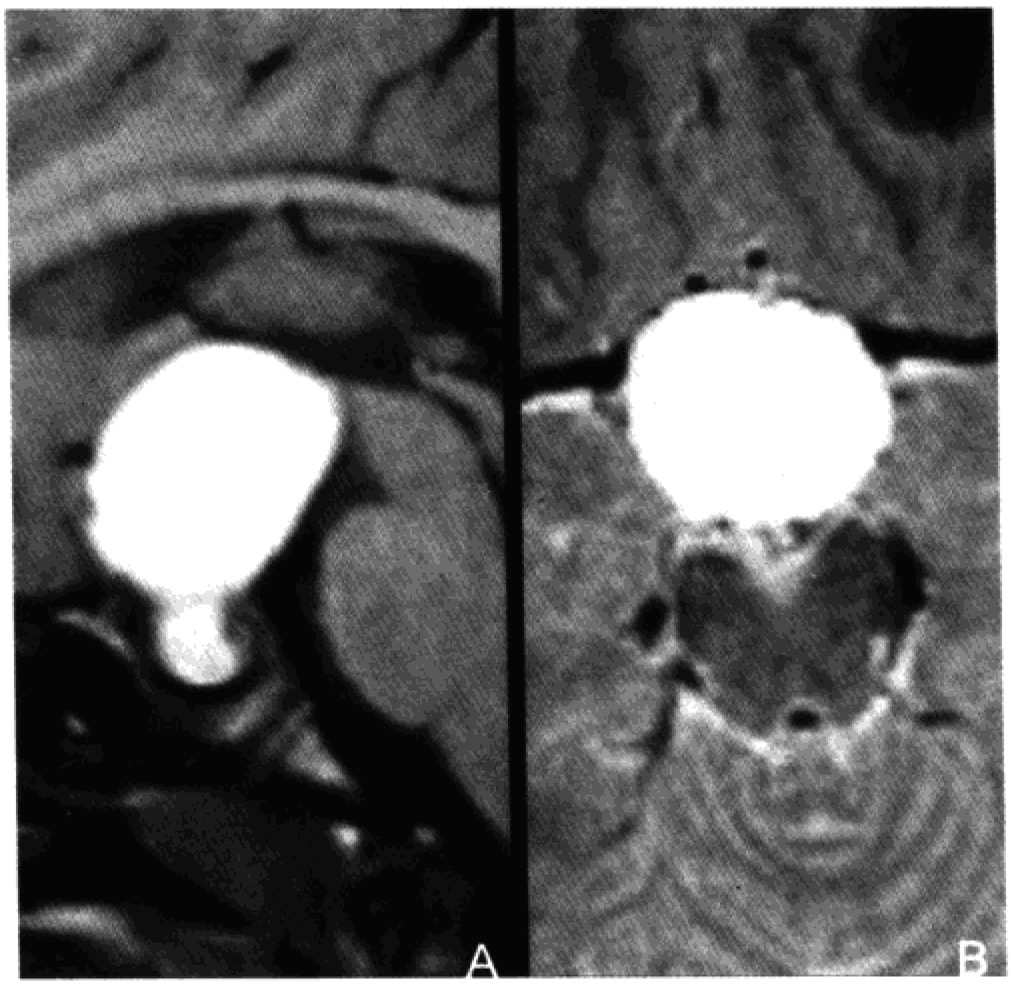
- 有着多种囊性成分的实性肿瘤
- 最佳诊断征象：儿童钙化的囊性鞍上肿块

CT表现

- 平扫CT：90%囊性，90%有钙化
- 增强CT：90%强化（实性结节+边缘或囊壁）

MR表现

- 多变的信号强度，常为混杂信号



前图同一病例。矢状面 T1WI（A）、轴状面 T2WI（B），显示肿块位于鞍上和鞍内，在两序列上均为高信号。

- T1WI 上等、高信号
- T2WI 上高信号+/—低信号的钙化
- 囊在 FLAIR 上不被抑制

• 可能会看到高信号向后沿视放射伸展（压迫，非肿瘤播散）

其他影像学表现

• DSA：无血管性，颈内动脉、脉络膜前动脉侧向移位，基底动脉向后移位，瘤周穿通支动脉被拉直

推荐的影像学检查方法

• MR 增强

鉴别诊断

Rathke 裂囊肿（RCC）

• 无钙化，通常不强化
• 小 RCC 可能难以与鞍内颅咽管瘤区分

黄色肉芽肿

• 多发生于青少年、青年人

- 较小，主要位于鞍内的肿块

<u>**血栓形成的动脉瘤**</u>

- 年龄大的病人
- 含有血液成分
- 寻找通畅残腔

病理

<u>**概述**</u>

- 一般病理特点
  - 70%为小部分在鞍内的鞍上肿块
  - 只5%纯粹在鞍内
  - 可扩展到斜坡后，进入多个颅窝
  - 罕见：颅咽管瘤完全位于第三脑室内
- 遗传学
  - 还未发现有遗传易感性
- 胚胎学
  - Rathke 袋的前壁发展为腺垂体
  - 残余的口凹发展为非角质化的鳞状上皮组织（引发为口腔黏膜，牙齿）
  - Rathke 袋未能正常发育
    - 可分化为牙齿原始细胞（釉质细胞的颅咽管瘤）
    - 可分化为口腔黏膜（鳞状上皮的颅咽管瘤）
- 病因-发病机理-病理生理学
  - Rathke 袋上皮组织分化不良
- 流行病学
  - 年龄呈双峰分布：
    - 最常见 5～15 岁
    - >50 岁（乳头型颅咽管瘤几乎只发生于成人）
  - 男女发病率相同

<u>**大体病理及手术学特点**</u>

- 有着多样化囊变的实体肿瘤
- 釉质上皮囊肿常常含有稠的“机油样”黄褐色液体

镜下特点

- 釉质上皮型
  - 多分层的鳞状上皮组织，有着呈栅栏状紧密排列的核
  - “湿”角蛋白结节
  - 常见营养不良性钙化
- 乳头型
  - 鳞状上皮组织层形成假乳头
  - 绒毛状的纤维血管间质

分期或分级标准

- WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 视力障碍
  - 双颞偏盲
- 内分泌紊乱
  - 生长激素缺乏
  - 尿崩症
- 大的肿瘤可引起脑积水、头痛

自然病史

- 缓慢生长的良性肿瘤

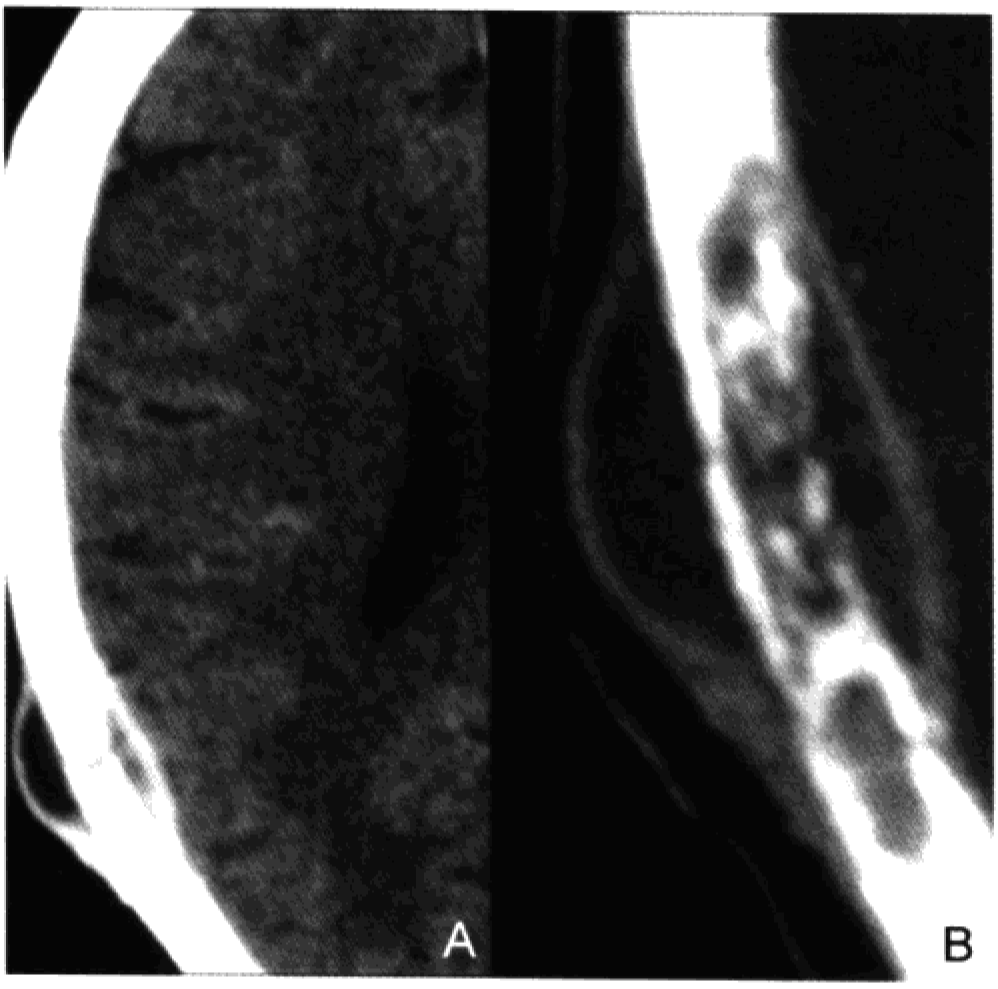
治疗及预后

- 外科切除
- 10年生存率在60％～95％之间

参考文献

1. Janzer RC et al: Craniopharyngioma. In Kleihues P, Cavenee WK (eds), Tumours of the Nervous System, IARC Press, 244-6, 2000
2. Hayward R: The present and future management of childhood craniopharyngioma. Childs Nerv Syst 15: 764-9, 1999
3. Harwood-Nash DC: Neuroimaging of childhood craniopharyngioma. Pediatr Neurosurg 21 (suppl 1): 2-10, 1994

转移性疾病



增强 CT 扫描软组织像（A)、放大骨窗像（B）显示溶骨性破坏的颅骨肿物，推移头皮和硬膜。乳腺癌转移瘤。

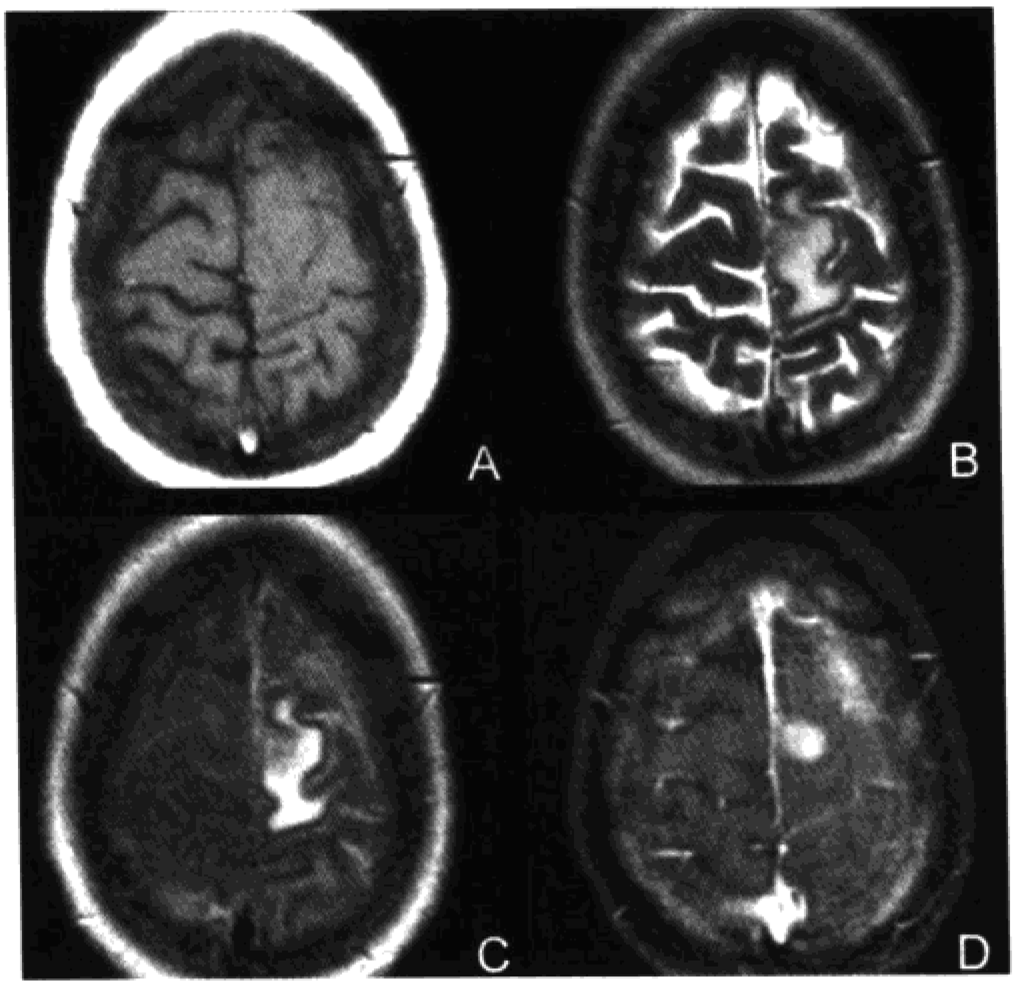
要点

- 发病率高达所有脑肿瘤的 50%
- 全身系统癌症病人在尸解中约 25%有脑转移

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象
  - 灰白质交界处分散的实质肿块
  - “大片不规则斑片状”或局灶性结节样硬膜肿块，+/－颅骨病变
- 其他表现
  - 弥漫性软脑膜播散（“癌性脑膜炎”）
  - 松果体、垂体、脉络丛肿块
  - 边缘叶的脑炎



已知乳腺癌病人有癫痫发作。T1WI（A）和 T2WI（B）、FLAIR（C）显示灰白质结合部小肿块影，周围水肿。（D）病变明显不均匀强化。单发转移瘤。

- 副肿瘤综合征（癌的远隔效应）
- 类似疱疹脑炎（亚急性临床表现）

CT 表现

- 实质
  - 灰白质交界处等或低密度肿块
  - 瘤周水肿，+/−出血
  - 明显的、斑点状、结节状或环状强化
- 硬膜的
  - 等密度局灶性肿块>弥漫性硬脑膜病
  - 骨窗可发现邻近颅骨受累

MR 表现

- T1WI 等、低信号，T2WI 高信号，FLAIR（黑色素沉着的黑色素瘤、出血性病变在 T1WI 可为高信号）
- 明显的、均一的、斑点状、实性的或环状强化

推荐的影像学检查方法

- 增强 MR 明显优于增强 CT

- 在常规基础上二倍或三倍的造影剂剂量增加敏感性，但有多大价值还未知

鉴别诊断

环状强化的肿块（单发或多发）

- 脓肿（通常在 DWI 上信号增高，ADC 降低）
- 原发性肿瘤（如多形性胶质母细胞瘤 GBM）
- 其他：脱髓鞘性疾病，吸收期血肿等

多灶性白质病变

- 如果不强化，可能就不是转移性疾病

病理

概述

- 一般病理特点
  - 好发部位
    - 80%发现于半球动脉边界带
    - 15%于小脑，3%于基底节
  - 数量
    - 50%为孤立转移灶
    - 20%为两个，30%为三个或更多
- 遗传学
  - 转移瘤形成复杂
    - 肿瘤抑制基因的失活
    - 致癌基因的激活
  - 器官特异性转移瘤形成
    - 特异受体介导循环肿瘤细胞黏附、浸润到 CNS
    - 染色体 17q（RHO 基因家族），8q（c-myc）增益
    - 表皮生长因子受体基因的过度表达、放大
  - 疾病扩散的一些肿瘤特异性方式
    - ER（雌激素受体）+/PR（孕酮受体）+ 的乳癌骨转移>脑转移
    - ER−/PR− 脑转移>骨转移

- 病因-发病机制
  - 血行传播（颅外原发性肿瘤）
    - 肺，乳腺，黑色素瘤
    - 10%原发未知
  - 直接侵犯
    - 肿瘤从颅盖延伸侵犯至硬膜
    - 直接通过颅底或经过各种孔、裂（例如鼻咽的鳞状细胞癌）
    - 神经周围或血管周围
  - 原发中枢神经系统肿瘤的“脑-脑”传播（如 GBM）
- 流行病学
  - 在过去 30 年里发病率上升
  - 现在总计占所有脑肿瘤的 50%
  - 尸解中 25%的癌症病人可检到脑转移

大体病理及手术学特点

- 圆形/融合状，相对分散的棕褐色、灰白色肿块
- 转移灶通常是组织移位而非浸润组织

镜下特点

- 通常与原发瘤相似
- 常常可见到坏死、新血管生成

临床要点

临床表现

- 癫痫发作，局部神经功能缺失

自然病史

- 进展性增大
- 有丝分裂像显著；标记指数可能大于原发瘤

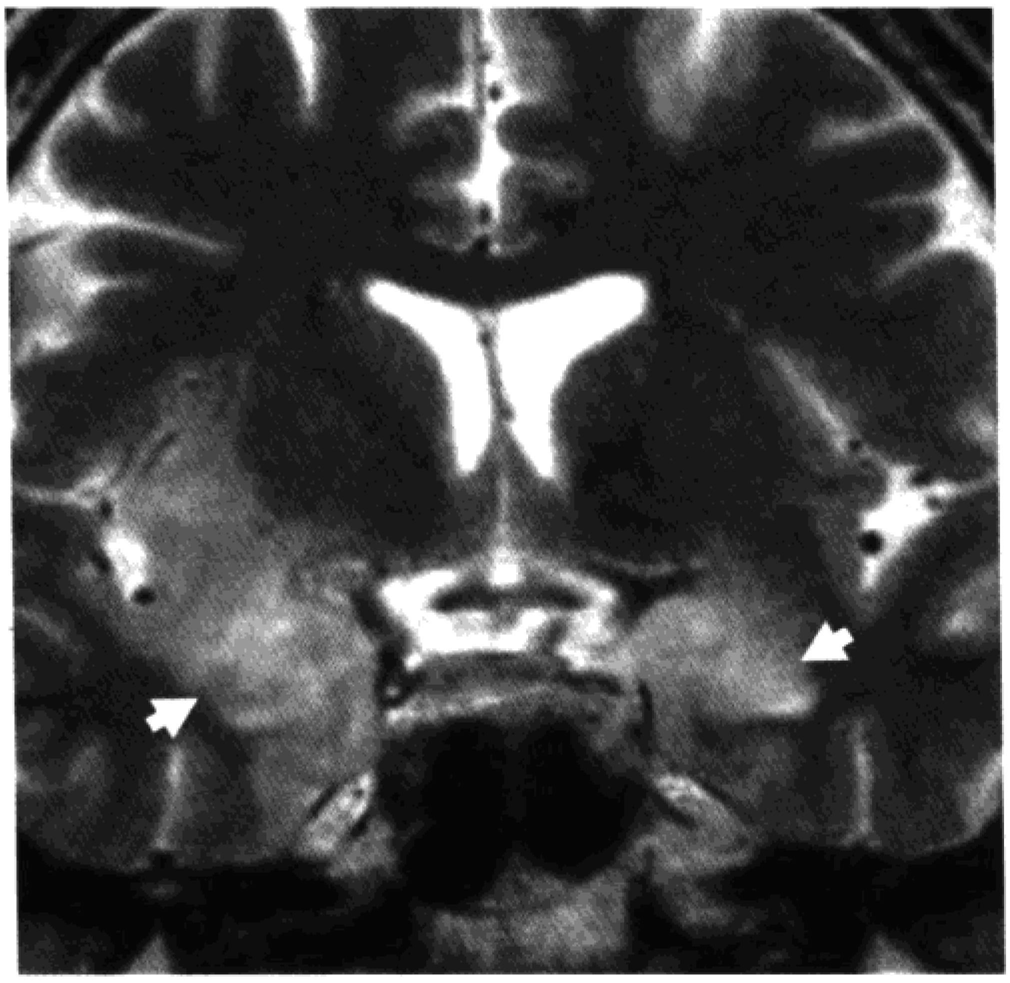
治疗及预后

- 依转移瘤的数量、部位而异
- 全脑 X 线放疗平均生存时间=3～6 个月
- 孤立病灶的切除可提高生存率

参考文献

1. Kleinschmidt-DeMasters BK: Dural metastases: A retrospective surgical and autopsy series. Arch Pathol Lab Med 125: 880-7, 2001
2. Nelson JS et al: Metastatic tumours of the CNS in Kleihues P, Cavanee WK (eds), Tumours of the Nervous System, 250-3, IARC Press, 2000
3. Maki DD et al: Patterns of disease spread in metastatic breast carcinoma: Influence of estrogen and progesterone receptor status. AJNR 21: 1064-6, 2000

副肿瘤综合征



患有全身性癌肿和边缘叶脑炎症状的病人冠状面 T2WI 显示在双侧颞叶非对称的高信号（白箭头）。

要点

- 副肿瘤综合征（PS）即癌肿的远处神经学反应
- 神经方面的表现
- 合并有中枢神经系统以外的肿瘤（最常见为小细胞肺癌）
- 发生在<1%的全身癌肿病人
- 多数病人于发病初期未知原发肿瘤
- 边缘叶脑炎是最常见的临床副肿瘤综合征

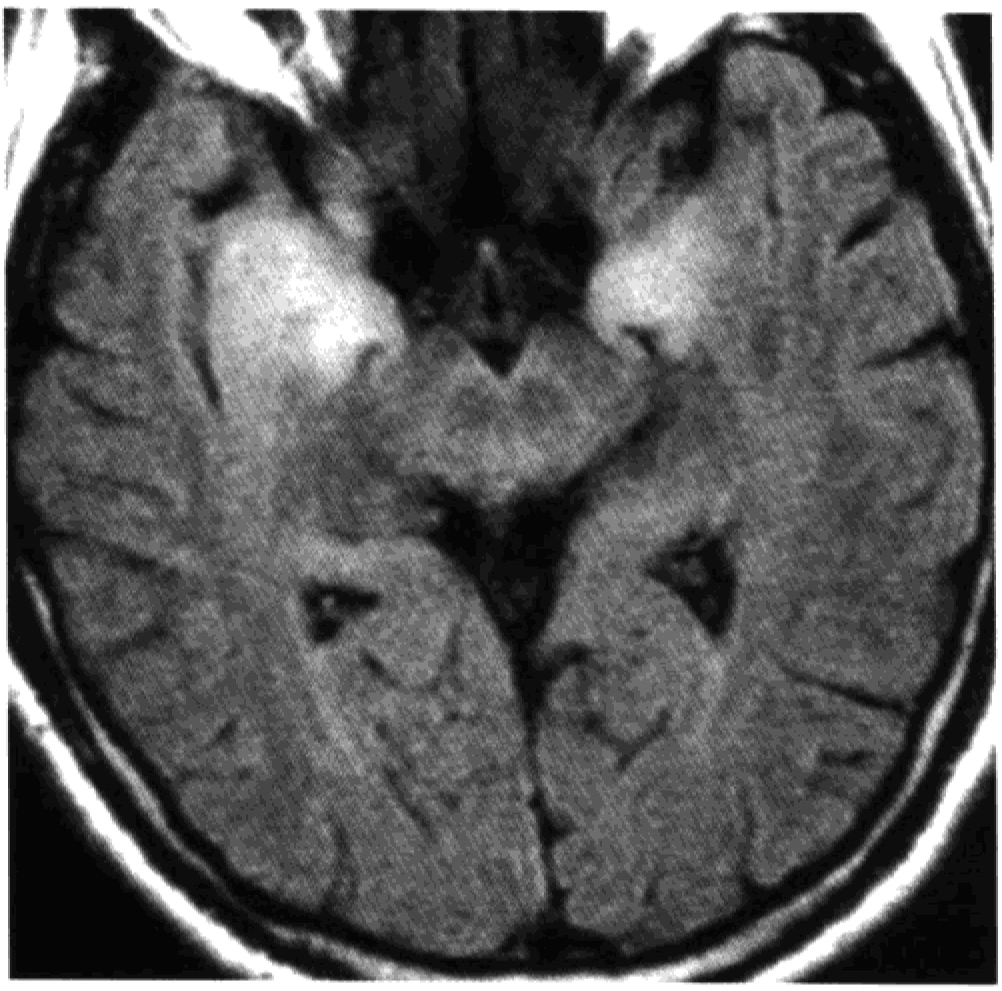
影像学表现

一般特点（边缘叶脑炎）

- 最佳诊断征象：看起来像疱疹病毒脑炎，但临床过程不同（亚急性/慢些≫急性）

CT 表现

- 平扫 CT
  - 起初 CT 扫描正常者>95%



同一个病例轴状面 FLAIR 序列证实双侧海马均有高信号。病灶强化极弱（未图示）。副肿瘤综合征。

  - 颞叶中央部分有低密度者少见
- 增强 CT：通常看不到强化

MR 表现

- 20%～40%最初检查正常者
- T2/FLAIR 高信号
  - 75%双侧
  - 内侧颞叶（海马，杏仁体），岛叶
  - 扣带回
  - 额下皮质/额下白质
- 占位效应很小或无
- 片状强化常见
- 无出血

其他影像学表现

- 无报道

推荐的影像学检查方法

- 如果最初扫描正常但临床高度怀疑，复查 MR

鉴别诊断

疱疹病毒脑炎

- 急性发作，发热性疾病
- HSV（单纯疱疹病毒）滴度（CSF，血清）阴性
- 占位效应常见
- 急性晚期/亚急性期可能出血
- 有报道弥散受限
- 可能难以与边缘叶脑炎相区别

肿瘤

- 低级别胶质瘤
  - 单侧
  - 无强化
- 脑神经胶质瘤病
  - 弥漫发展（无边缘系统倾向）
  - 受累区域膨胀
- 转移瘤（多灶性强化病变）

癫痫发作/癫痫持续状态

- 内侧颞叶在T2/FLAIR上异常，皮层强化
- 临床信息

病理

概述

- 一般病理特点
  - 副肿瘤综合征被分为
    - 中枢神经系统：副肿瘤性的小脑变性，眼阵挛/肌阵挛，视网膜病变
    - 周围神经系统：感觉-运动神经病，自主神经病
    - CNS＋PNS：脑脊髓炎（边缘叶脑炎，脑干脑炎，脊髓炎，运动神经元疾病）
    - 神经肌接点：Lambert-Eaton肌无力综合征
  - 边缘叶脑炎是最常见的副肿瘤综合征

- 海马，扣带回，梨状皮质，颞叶的眶额面，岛叶，杏仁体
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 免疫介导的
    - 60%的病人有循环血清自体抗体
        - 抗 Hu（肺癌），边缘叶脑炎
        - 抗 Ta（睾丸胚基细胞肿瘤），边缘叶脑炎
        - 抗 Yo（乳腺癌和卵巢癌），小脑变性
- 流行病学
    - 全身癌肿病人中不足 1%发展为副肿瘤综合征

大体病理及手术学特点

- 灰质边界不清，变软、失色

镜下特点

- 神经元丢失、胶质增生、血管周围淋巴细胞浸润，小神经胶质细胞结节
- 无肿瘤！无病毒内含物！

临床要点

临床表现

- 亚急性≫急性
    - 无发热
    - 认知功能异常，严重的记忆丧失，心理特征（焦虑，抑郁，幻觉），癫痫发作
- 90%CSF 有阳性发现（细胞增多，蛋白增高，寡克隆带）
- 60%的起病病人没有已知的原发瘤，许多人在检查中仍未发现肿瘤
- 原发肿瘤
    - 最常见：肺（小细胞型）
    - 其他：胃肠道，生殖泌尿系（卵巢>肾>子宫）霍奇金淋巴瘤，乳腺，睾丸，胸腺，神经母细胞瘤（儿童）

自然病史

- 与原发瘤密切相关

- 与PS类型密切相关
  - 缓慢长期的认知能力下降（边缘叶脑炎）
  - 进展的共济失调、无力（小脑、脊髓变性）

治疗及预后

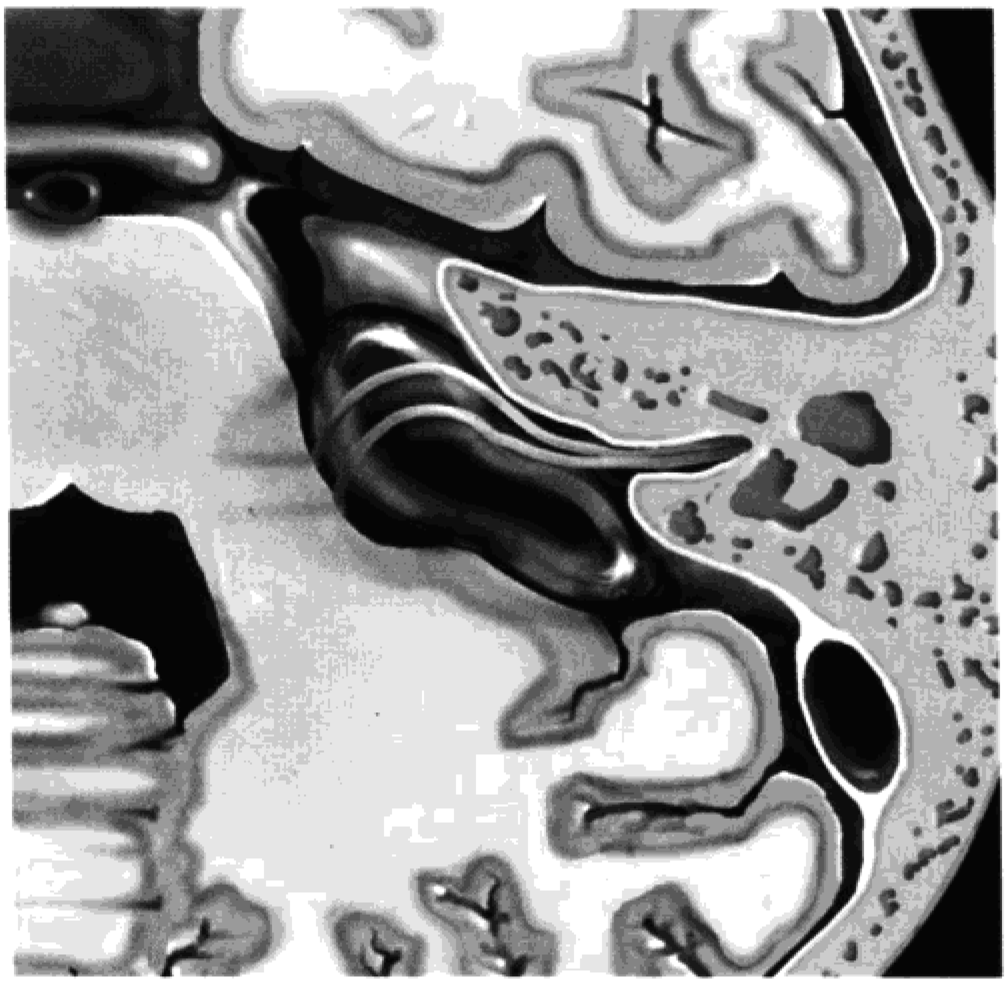
- 原发恶性肿瘤的治疗可能改善神经系统的症状（25%～45%）

参考文献

1. Gultekin SH et al: Paraneoplastic limbic encephalitis: neurological symptoms, immunological findings and tumour association in 50 patients. Brain 123: 1481-94, 2000
2. Scaravilli F et al: The Neuropathology of Paraneoplastic Syndromes. Brain Pathol 9:251-60, 1999
3. Kodama T et al: Magnetic resonance imaging of limbic encephalitis. Neuroradiology 33:520-3, 1991

囊肿

蛛网膜囊肿



轴状面图示：左侧 CPA 区蛛网膜囊肿，囊肿周围血管和脑神经受推移。

要点

- 蛛网膜层内含脑脊液
- 中颅凹为最常见的部位

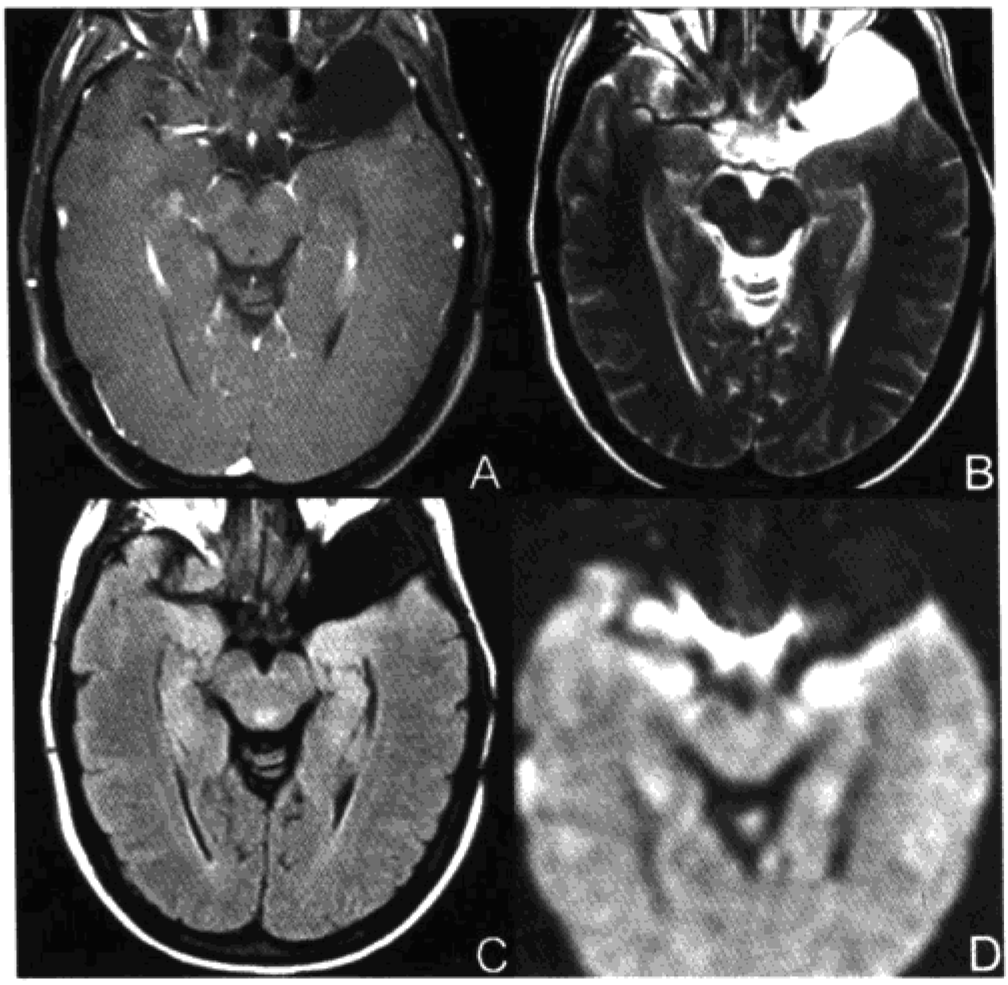
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：边缘锐利的圆形或卵圆形脑脊液囊肿
- 具有脑外肿块的特征
  - 使皮质移位
  - “发卡状”灰白质分界
- 如位于中颅凹，颞叶可有发育不良

CT 表现

- 平扫 CT
  - 通常为脑脊液密度
    - 囊内出血（少见）



增强 T1WI（A），T2WI（B）和 FLAIR 扫描（C）显示典型的中颅凹蛛网膜囊肿。所有扫描序列中不强化囊肿呈脑脊液信号。DWI（D）显示弥散不受限。

    - 硬膜下血肿（发病率升高）
  - 可致骨板膨隆、重塑
  - CT 脑池造影（CTC）可显示蛛网膜囊肿是否与蛛网膜下腔相通
- 增强 CT：不强化

MR 表现

- 在所有脉冲序列上囊肿信号与脑脊液一致
- FLAIR 上被完全抑制

其他影像学表现

- DWI：扩散不受限

推荐的影像学检查方法

- MR＋DWI

鉴别诊断

表皮样囊肿

- 扇形边缘

- 钻缝生长的特性
  - 沿脑池呈匐行生长
  - 常包绕血管和神经
- FLAIR 成像不被抑制
- DWI 显示水分子扩散受限（亮信号）

其他先天性/感染性囊肿

- 脑囊虫病
  - 头节
  - 常聚集成团，呈多腔性
- 神经管肠源性囊肿
  - 罕见
  - 囊内含蛋白质样液体

囊性肿瘤（如囊性神经鞘瘤）

- 一些病变周边强化
- 听神经瘤常使内听道扩大

病理

概述

- 一般病理特点
  - 有透明膜的含液囊肿
- 胚胎学
  - 旧学说＝发育中的蛛网膜“分裂”或憩室
  - 新学说（中颅凹蛛网膜囊肿）
    - 额叶、颞叶胚胎期脑膜（内脑膜）未能融合形成外侧裂
    - 保持分裂状态，形成“双层”蛛网膜
- 病因-发病机理
  - 可能的机制
    - 囊壁活动性地分泌液体
    - 脑脊液搏动引起缓慢膨胀
    - 脑脊液因单向流动（球阀）引起积聚
  - 罕见机制：蛛网膜囊肿作为分流的并发症而形成
- 流行病学

占颅内肿物的1%
任何年龄均可发病，75%见于儿童
男：女=3～5：1

大体病理及手术学特点

- 蛛网膜围绕脑脊液囊膨胀
  - 50%位于中颅凹
  - 10%位于鞍上（SSAC）
    - 非交通性=Liliequist 膜囊肿
    - 交通性=脚间池囊性扩张
  - 5%～10%位于 CPA 区
  - 其他：四叠体池，凸面
- 蛛网膜囊肿常引起血管神经移位，但不包绕

镜下特点

- 囊壁由扁平正常的蛛网膜细胞构成
- 无炎症和肿瘤性改变

临床要点

临床表现

- 常无临床症状，偶然发现
- 头痛，头晕，感觉神经性听力丧失，一侧面部发作性痉挛/抽搐
- 鞍上蛛网膜囊肿常引起梗阻性脑积水

自然病史

- 可以（但一般不）缓慢增大，生长

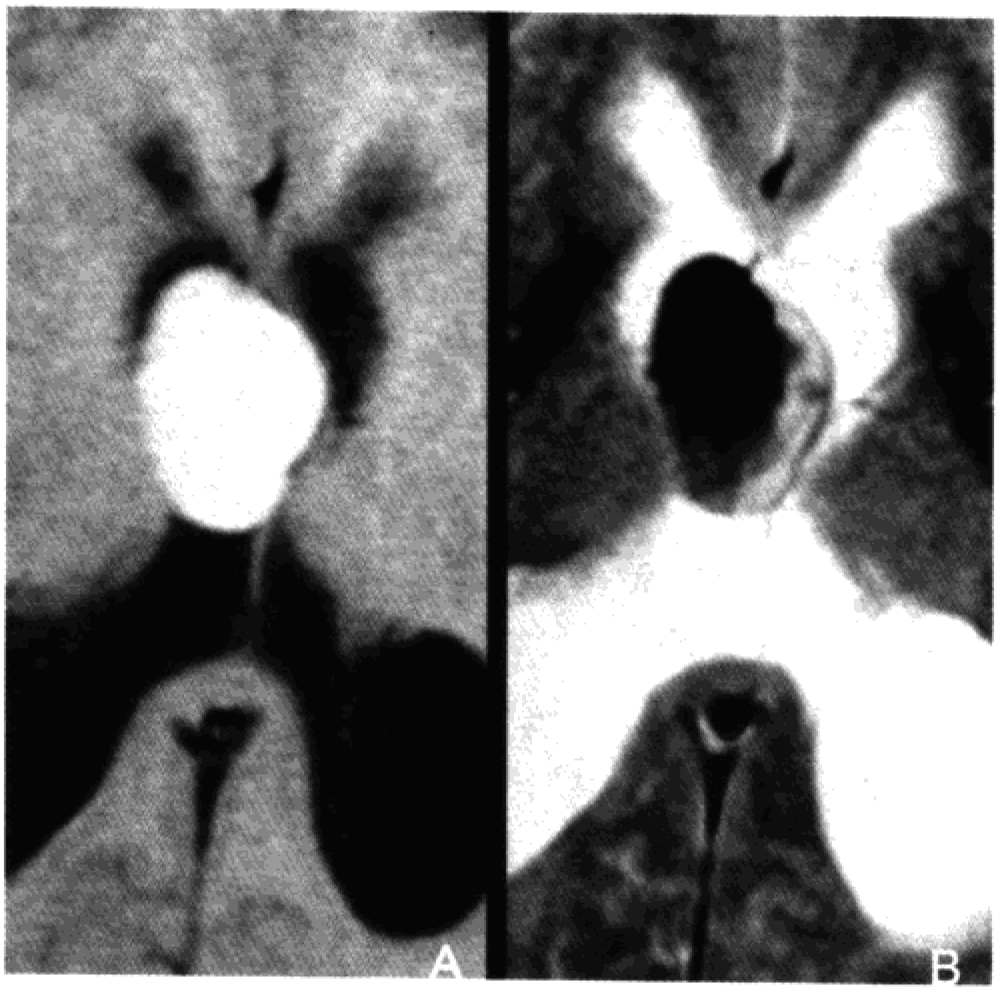
治疗及预后

- 治疗：一般不需治疗
- 手术切除/开窗术（可采用内镜法），如有症状可进行分流术

参考文献

1. Miyajima M et al: Possible origin of suprasellar arachnoid cysts: neuroimaging and neurosurgical observations in nine cases. J Neurosurg 93: 62-7, 2000
2. Wester K: Peculiarities of intracranial arachnoid cysts: Location, sidedness, and sex distribution in 126 consecutive patients. Neurosurg 45: 775-9, 1999
3. Oberbauer RW et al: Arachnoid cysts in children: a European cooperative study. Childs Nerv Syst 8: 281-6, 1992

胶样囊肿



66 岁男性，剧烈头痛。Monro 孔处大肿块，于 T1WI（A）呈高信号，T2WI（B）呈混杂等/低信号。梗阻性脑积水。胶样囊肿。

要点

- 第三脑室前方 Monro 孔处良性肿瘤
- 好发部位和影像学表现具有特征性
- 可致急性脑积水而猝死

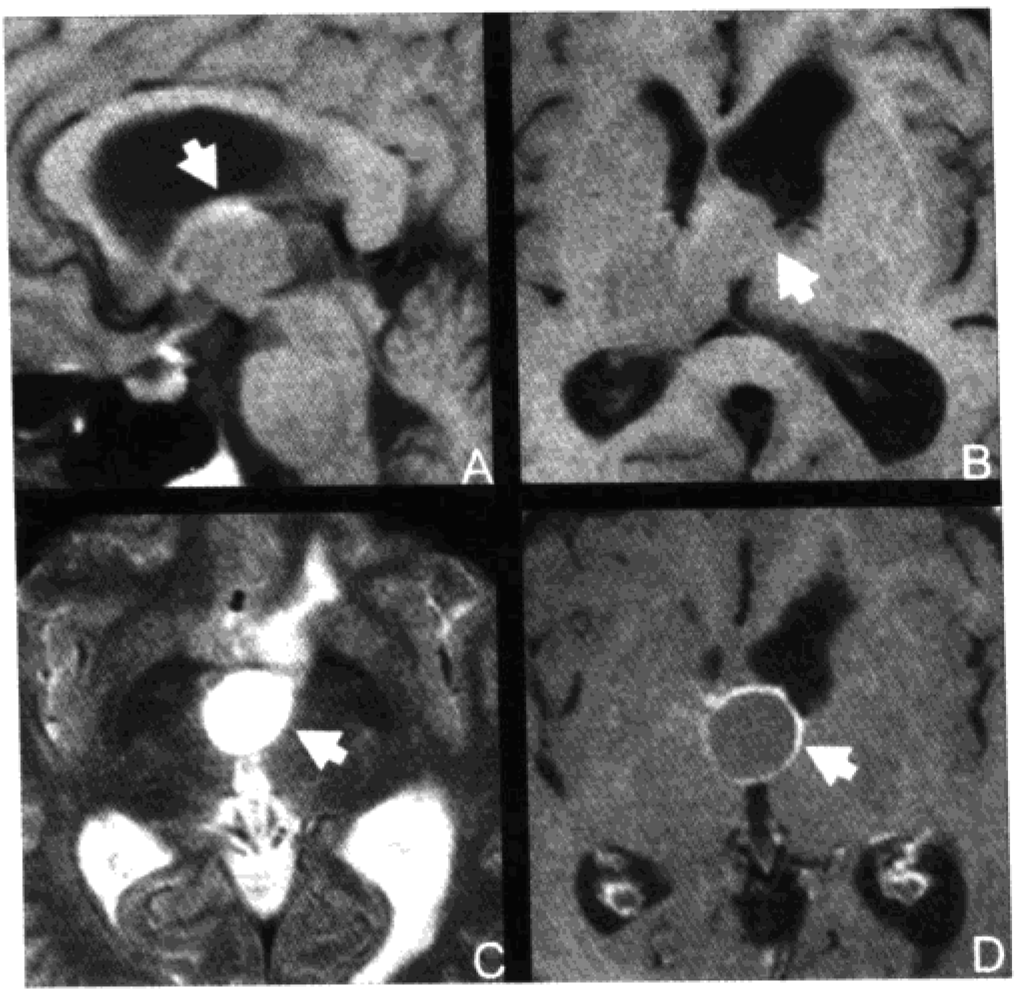
影像学表现

一般特点

- 边界锐利的圆形或类圆形胶冻样囊肿
- 平均大小 15mm
- 特征性表现＝高密度球形肿块（平扫 CT）
  - 位于第三脑室前部 Monro 孔处
  - 病灶周围侧脑室前角后部扩大

CT 表现

- 平扫 CT



非典型胶样囊肿（箭头）于 T1WI 上呈等信号（A，B），T2WI 上呈高信号（C），增强后边缘强化（D）。

- 2/3 呈高密度（钙化少见）
- 1/3 呈等或低密度
- +/一脑积水

- 增强 CT
  - 一般不强化
  - 边缘强化罕见

MR 表现

- 信号强度因囊内容物不同变异较大
  - T1WI 上呈等或高信号
  - T2WI 上信号强度变异大，可呈低或高信号
    - 病灶中心呈明显低信号（黑洞效应）
    - 液-液界面罕见
- 可见肿瘤周边强化
- 可伴有脑室扩大

鉴别诊断

脑囊虫病

- 脑实质内和脑池内多发病灶
- 合并室管膜炎或脑基底部脑膜炎
- CT 上呈等脑脊液密度
- 寻找头节

脑脊液流动伪影（MR"假囊肿"）

- 采用多平面技术确认伪影
- 寻找相位伪影

椎基底动脉扩张（VBD）/动脉瘤

- 严重的椎基底动脉扩张能引起 Monro 孔肿物
- 寻找"流空"，相位伪影

肿瘤

- 室管膜下瘤
    - 侧脑室额角
    - 附着于透明隔
    - 斑片状/实性强化
- 脉络丛乳头状瘤
    - 第三脑室少见
    - 早儿童期（early childhood）的肿瘤

病理

概述

- 一般病理特点
    - 好发部位
        - 典型的病变位于第三脑室前部 Monro 孔处
        - 附着于第三脑室顶部和脉络丛
        - 很少累及透明隔或穹窿
        - 不常见部位：脑膜，第四脑室
- 病因-发病机理
    - 源于胚胎内胚层，而不是神经外胚层

- 流行病学
  - 占颅内原发肿瘤的0.5%～1.0%
  - 占脑室内肿物的15%～20%

大体病理及手术学特点

- 光滑、球形、界限清楚的3mm～4cm囊性病变
- 内覆上皮的胶原囊
- 中心呈胶冻状，黏性各异（黏液状或干粉状）
- +/－血液产物，胆固醇，各种离子（钙离子等）

镜下特点

- 薄的外层纤维囊
- 内层被覆＝单层扁平立方状/矮柱状上皮
- 囊内容物＝PAS＋胶冻样物质

临床要点

临床表现

- 40%～50% 无症状
- 50%～60% 有症状
  - 见于20～50岁（儿童罕见）
  - 头痛为常见的症状
  - 不常见症状＝恶心、呕吐、记忆丧失、人格改变、步态不稳、视力改变
- 急性Monro孔梗阻可迅速导致脑积水、脑疝和死亡

自然病史

- 90%大小不发生变化
- 可以增大（如出血），偶尔缩小

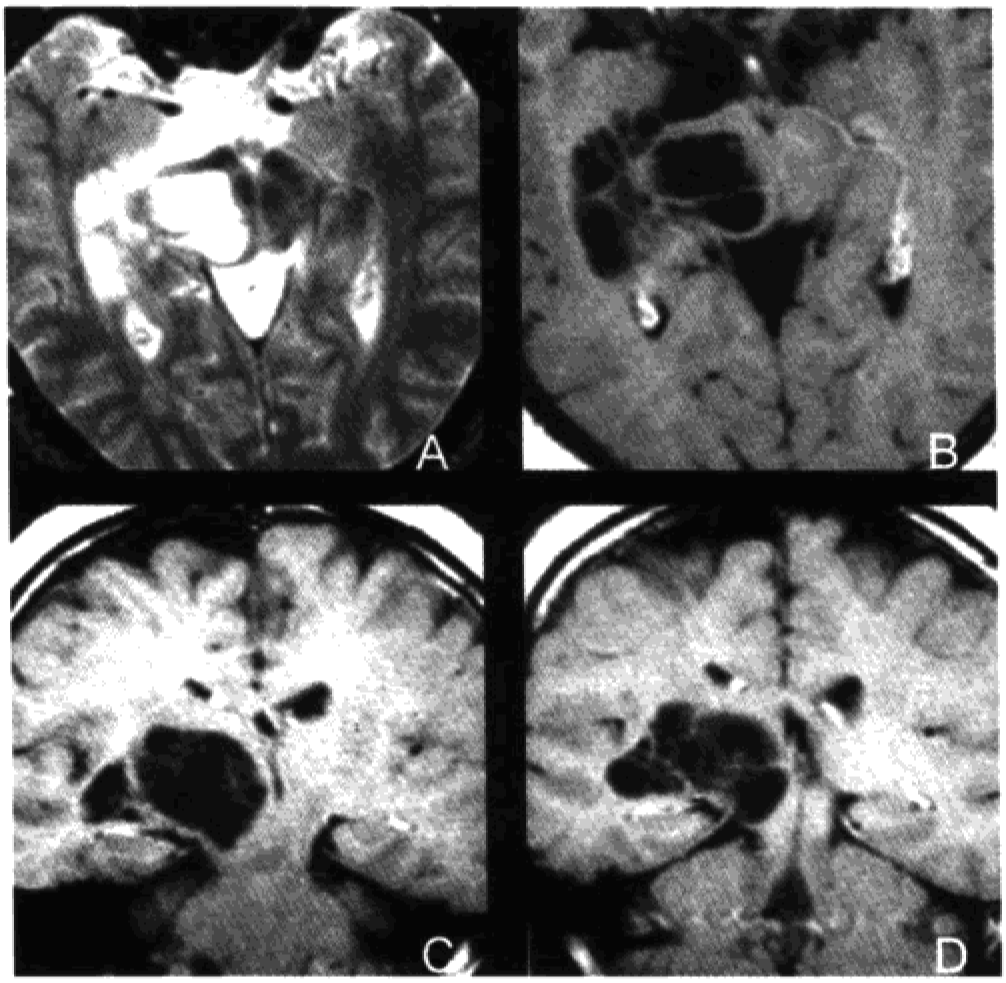
治疗及预后

- 最常采用治疗＝手术切除
- 可选择立体定向抽吸术，内镜切除术，脑室分流术，观察（很少）
- 影像学征象可以预测经皮治疗难度
  - CT高密度/T2WI低信号提示高黏度，可能抽吸困难

参考文献

1. Jeffree RL et al: Colloid cyst of the third ventricle: a clinical review of 39 cases. J Clinical Neurosci 8: 328-31, 2001
2. Pollack BE et al: A theory of the natural history of colloid cysts of the third ventricle. Neurosurgery 46:1077-83, 2000
3. Kirsch CFE et al: Colloid cysts. IJNR 3: 460-9, 1997

扩张的血管周围间隙



T2WI（A），增强后 T1WI 轴状面（B）、冠状面扫描图（C，D）显示扩大（肿胀）的血管周围间隙引起中脑占位效应。

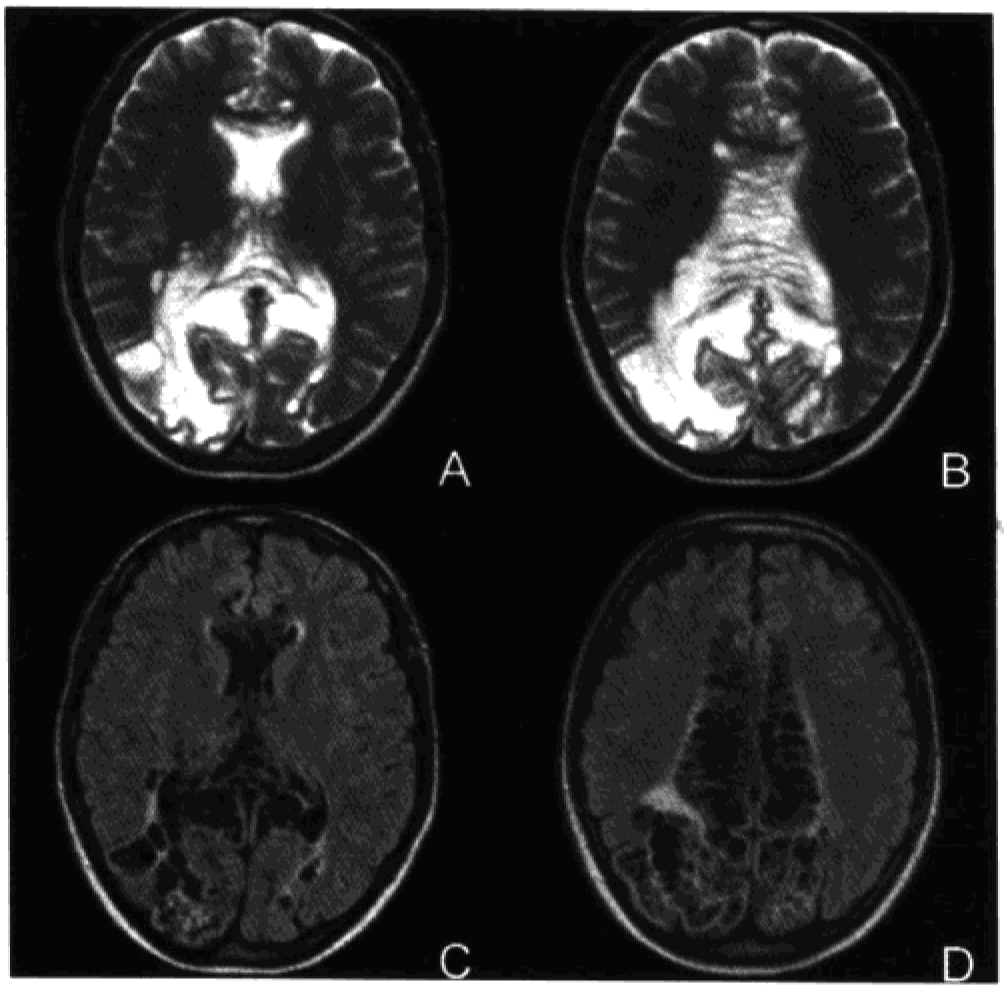
要点

- 显著的血管周围（Virchow-Robin）间隙（PVS）可见于任何年龄、多个部位
- 血管周围间隙内层被覆软脑膜，内含间质液（ISF）
- 血管周围间隙不直接与蛛网膜下腔相通
- 成簇扩大的血管周围间隙可出现占位效应，脑积水

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：液-液间隙包绕、伴行穿支动脉
- 基底节、中脑、白质是最常见的好发部位
- 其他好发部位
  - 丘脑
  - 齿状核



T2WI（A，B）和 FLAIR（C，D）成像可见胼胝体、枕叶明显，异常的血管周围间隙（courtesy L. Valanne）。

- 岛叶下皮质，最外囊

CT 表现

- 圆形/卵圆形/线形/斑点状
- 与脑脊液密度相等
- 不强化

MR 表现

- 单发或多发的类囊性间隙
  - 境界清楚，边缘锐利
  - T1WI、T2WI 上呈脑脊液信号
  - FLAIR 成像完全被抑制
  - 邻近脑实质一般正常
    - 无水肿、强化
    - ＜25％的周围有轻、中度神经胶质增生
- 见到/见不到增强的穿支动脉
- 血管周围间隙大小通常为 5mm 或更小
  - 偶尔会扩张，病变体积增大

  ○ 可引起局部占位效应和脑积水
  ○ 血管周围间隙广泛扩张会出现异常的影像学表现

其他影像学表现

- DWI：水分子扩散未受限

推荐的影像学检查方法

- 常规 MR+FLAIR 成像
- 可选择增强扫描

鉴别诊断

腔隙性脑梗死

- 老年病人
- 常见于基底节和白质
- 周围脑实质呈高信号

囊性肿瘤

- 通常位于脑桥，小脑，下丘脑
- 信号与 CSF 不完全相似
- 脑实质有异常信号
- 可强化

感染性囊肿

- 脑囊虫病囊肿常有头节
- 周围水肿
- 通常强化

病理

概述

- 一般病理特点
  ○ 扩大的囊肿样间隙
- 遗传学
  ○ 通常正常，除非未降解的黏多糖引起血管周围间隙扩张时（Hurler 病，Hunter 病）
  ○ 在一些先天性肌营养不良时血管周围间隙可出现扩张
- 病因-发病机理

    - 理论：间质液在穿支血管和软脑膜间积聚
- 流行病学
    - 显著的血管周围间隙可见于任何部位、任何年龄
    - 见于25%～30%的儿童（正常良性变异）

大体病理及手术学特点

- 边缘光滑的液性囊肿（单发或多发）

镜下特点

- 单层或双层的套叠软脑膜
- 软脑膜呈窗形，在毛细血管水平消失
- 在皮层血管周围间隙常很小，而在皮层下白质常较大

临床要点

临床表现

- 一般无任何症状，只是偶尔成像检查或尸检时才发现
- 无特异性症状（如头痛）

自然病史

- 病变大小一般无变化
- 偶尔会持续性增大

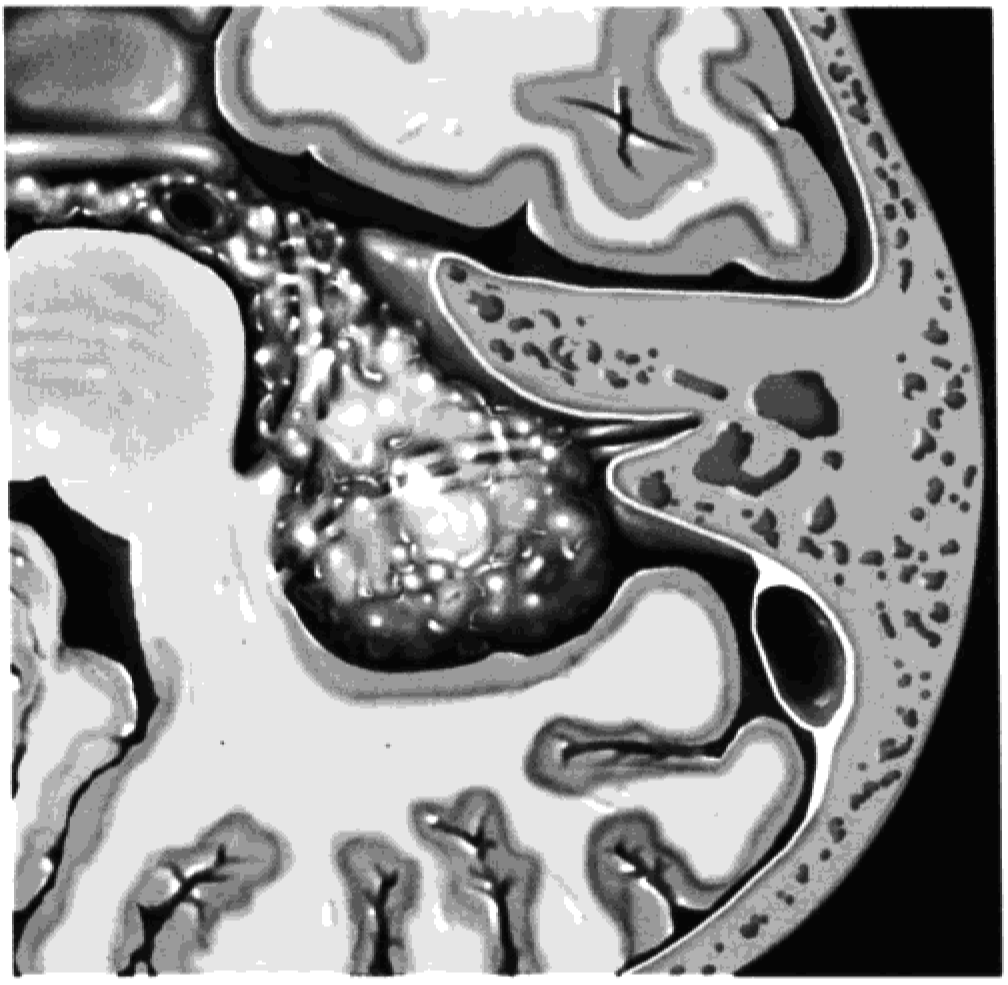
治疗及预后

- "别管我"（leave me alone）病变不应误诊为严重的疾病
- 若中脑病变引起梗阻性脑积水可行脑室分流

参考文献

1. Song CJ et al: MR imaging and histologic features of subinsular bright spots on T2-weighted MR images: Virchow-Robin spaces of the extreme capsule and insular cortex. Radiol 214: 671-7, 2000
2. Masalchi M et al: Expanding lacunae causing triventricular hydrocephalus. J Neurosurg 91: 669-74, 1999
3. Adachi M et al: Dilated Virchow-Robin spaces: MRI pathological study. Neuroradiol 40: 27-31, 1998

表皮样囊肿



轴状面示意图显示典型的 CPA 区表皮样囊肿。分叶状珍珠样肿物浸润到蛛网膜下腔，包裹脑神经和血管。

要点

- 占全部颅内肿瘤的 1%
- 非肿瘤性包含物囊肿
- 是 CPA/IAC 区第三位最常见的肿物
- 影像学表现常与脑脊液类似

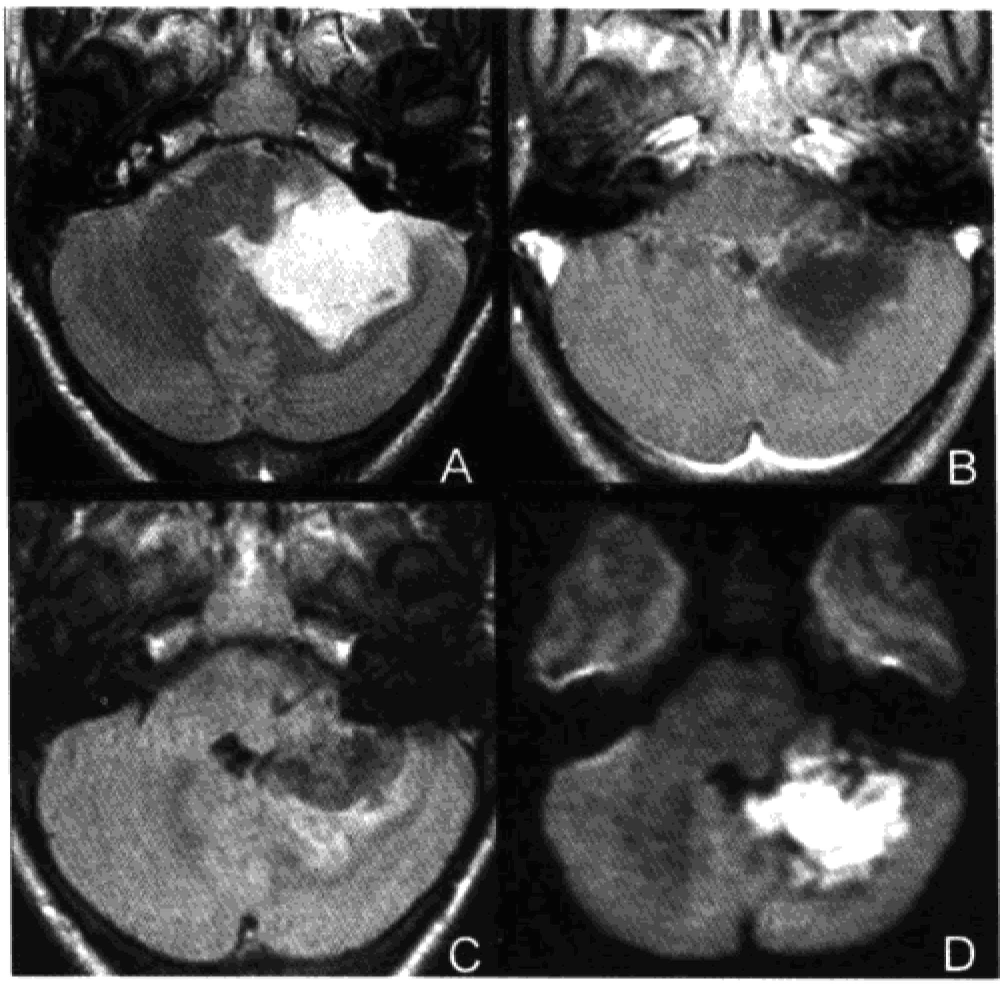
影像学表现

一般特点

- 分叶状，不规则，“菜花样”珍珠样肿块
- 最佳诊断征象：脑脊液样肿物，向脑池内呈钻孔性生长，包裹神经/血管

CT 表现

- 平扫 CT
  - 95%呈低密度（与脑脊液类似）



轴状面 T2WI（A）和增强 T1WI（B）可见 CPA 区与脑脊液信号类似的菜花样肿物。FLAIR 像（C）不被抑制，DWI（D）显示弥散明显受限。表皮样囊肿。

- ○ 10%～25%可有钙化
- ○ 罕见的变型："致密"表皮样囊肿
- 增强 CT：常不强化（囊肿边缘可见轻微强化）

MR 表现

- 在所有标准扫描序列上信号强度通常等于或稍高于脑脊液
- FLAIR 成像不被抑制

其他影像学表现

- DWI：水分子扩散受限（高信号）

鉴别诊断

蛛网膜囊肿

- FLAIR 像被抑制
- 无弥散受限

感染性囊肿（如脑囊虫病）

- 经常强化
- 密度/信号强度通常与脑脊液不完全一致

- 水肿和神经胶质增生常见

囊性肿瘤

- 密度/信号强度不同于脑脊液
- 经常强化

皮样囊肿

- 常位于或近中线部位
- 与脂肪相似，与脑脊液不同（含有皮肤附属物）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 最常发生于中线区外
  - 后颅凹为最常见好发部位
    - CPA 区占 75%
    - 第四脑室占 20%
    - 其他好发部位 5%（鞍上，外侧裂）
  - 其他部位：颅骨（板障内），脊柱
- 遗传学
  - 散发
- 胚胎学
  - 起源于神经管闭合期间外胚层内含物
  - 先天性硬膜内 CPA 区表皮样囊肿起源于第一腮沟细胞群
- 流行病学
  - 占颅内肿瘤和瘤样病变的 1%

大体病理及手术学特点

- 珍珠白样物质（“美丽肿瘤”）
- 分叶状赘生物
- 钻孔生长的特性（向脑池延伸，包绕和包裹血管/神经）

镜下特点

- 囊壁＝简单的分层状立方鳞状上皮
- 囊内容物＝固态结晶胆固醇，角蛋白碎屑

临床要点

临床表现

- 可持续多年不出现临床症状
- 20～60 岁可出现症状（发病高峰为 40 岁）
- 症状取决于病变部位和生长模式
  - 头痛
  - 常有第Ⅴ，Ⅶ，Ⅷ对脑神经症状

自然病史

- 生长缓慢

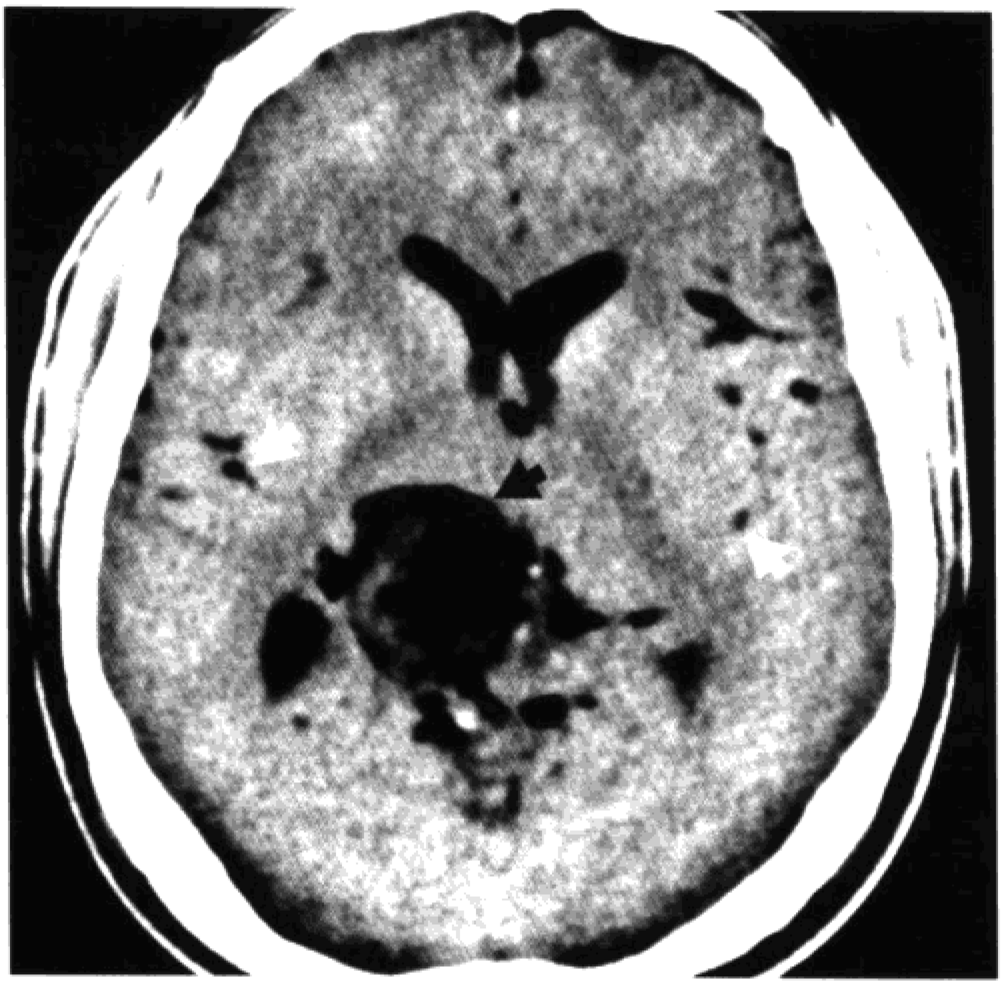
治疗及预后

- 显微外科切除
- 切除不彻底易复发

参考文献

1. Chen S et al: Quantitative MR evaluation of intracranial epidermoid tumors by fast FLAIR imaging and echo-planar DWI. AJNR 22: 1089-96, 2001
2. Kallmes DF et al: Typical and atypical MR imaging features of intracranial epidermoid tumors. AJR 169: 883-7, 1997
3. Smirniotopoulos JG et al: Teratomas, dermoids, and epidermoids of the head and neck. RadioGraphics 15: 1437-55, 1995

皮样囊肿



平扫 CT 显示低密度肿物（黑箭头）伴蛛网膜下腔内多发低密度小滴（白箭头）。

要点

- 颅内皮样囊肿属于先天性囊肿
- 分泌物，脱落的上皮碎屑可使病灶缓慢增大
- 可以破裂，使得致病率/死亡率明显升高

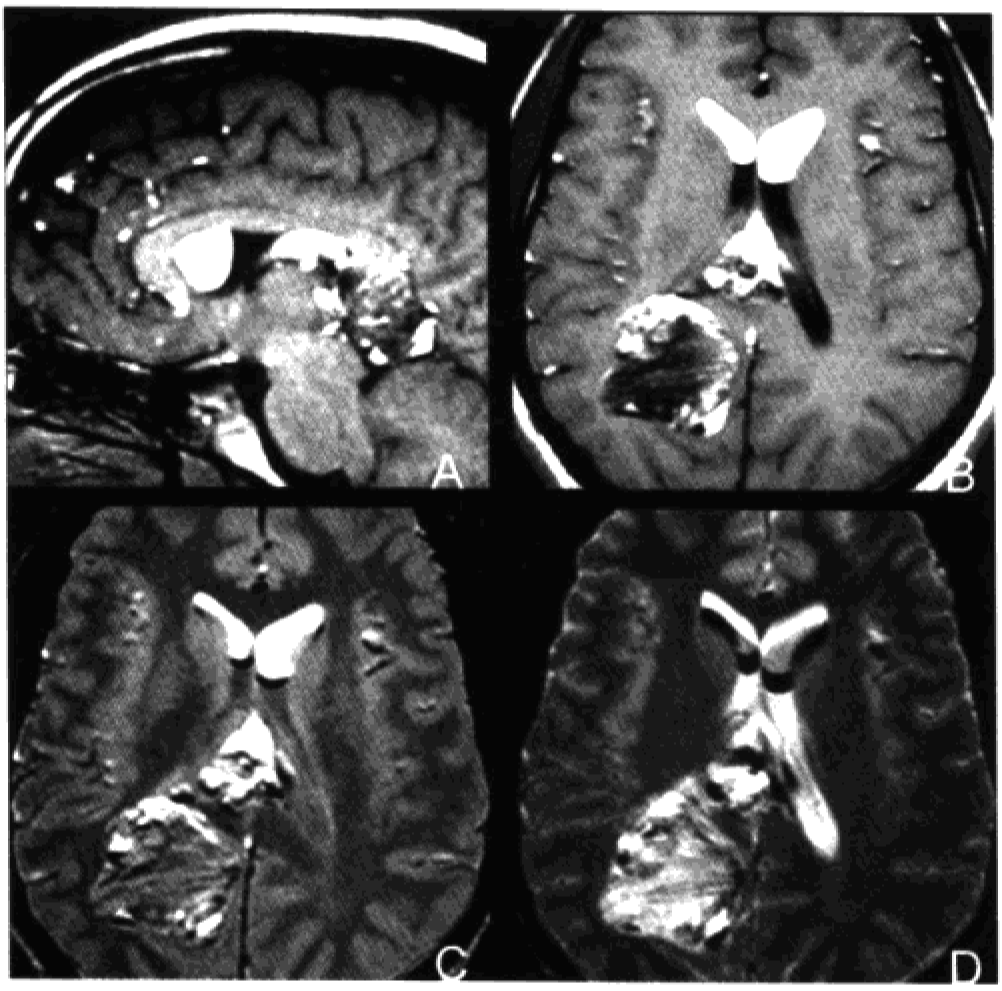
影像学表现

一般特点

- 边界清晰的单房囊肿
- 常位于中线部位
  - 最常发生于鞍区和鞍旁
  - 头皮肿块（2/3 位于前囟附近）
  - 其他好发部位：脊柱，眼眶
- 最佳诊断征象：脂肪＋脑池、脑沟、脑室中的脂滴

CT 表现

- 平扫 CT



与前图为同一病例，矢状面（A）和轴状面（B）T1WI显示混杂信号肿物，脑室和蛛网膜下腔内多发高信号病灶，质子密度像（C）和T2WI（D）显示明显的化学位移伪影。破裂的皮样囊肿（courtesy T. Swallow）。

- 圆形/分叶状囊性肿物
- 脂肪密度（“致密”皮样囊肿罕见）
- 20%可见钙化
- 囊肿破裂时，脂滴播散入脑池，在脑室内可出现脂-液平面
- 颅骨/头皮的皮样囊肿可使板障膨胀
- 位于额鼻处：出现鸡冠对裂，大的盲孔+窦道

- 增强CT：一般不强化

MR表现

- T1WI：呈囊性，“破裂的脂滴”信号很高
  - 脂肪抑制序列证实
  - 囊内和脑室内常见到脂-液平面
- T2WI：经常为混杂性
  - 在频率编码方向上可见到化学位移伪影

推荐的影像学检查方法

- 采用脂肪抑制序列可以证实诊断
- 三维化学位移选择性序列有助于发现小脂滴

鉴别诊断

畸胎瘤

- 好发部位类似
- 含有内胚层和间质成分
- 常呈多囊/多分隔状

颅咽管瘤

- 鞍上
- 强化

表皮样囊肿

- 多数表皮样囊肿与脑脊液类似，并非脂肪成分

病理

概述

- 一般病理特点
    - 可位于头皮，颅骨，或硬膜内脑外
- 遗传学
    - 散发，无家族性
- 胚胎学（两种理论）
    - 表面外胚层被融合的上皮包入或在正常胚胎内陷的过程被卷入
    - 神经管闭合时形成皮肤外胚层包含物
- 病因-发病机理
    - 根据发病机理，皮样包含物有三种分类
        - 先天性囊性畸胎瘤（起源于三个胚层的真性肿瘤）
        - 先天性皮样包含物囊肿（非肿瘤性上皮包含物囊肿）
        - 获得性置入性囊肿（外伤，外科手术，腰穿）
    - 50%的先天性皮样囊肿同时伴有其他畸形
        - 前神经孔缺损（皮样囊肿，表皮样囊肿和硬膜窦道的任

意组合）
- 皮样，上皮样包含物囊肿是儿童最常见的颅骨和头皮病变

- 流行病学
  - 罕见；不足原发性颅内肿瘤的0.5%
  - 大多数位于幕上，中线或中线附近

大体病理及手术学特点

- 结缔组织厚壁单房囊肿
- 内容物＝油腻的脂类物质和胆固醇碎屑的混合物
- 常含有毛发

镜下特点

- 外层的囊壁是纤维结缔组织
- 衬有角化的鳞状上皮、皮肤附属物（皮脂腺，汗腺，毛囊）
- 脱落的角蛋白，细胞碎屑
- 可见到具有牙釉质的牙齿

临床要点

临床表现

- 无并发症的皮样囊肿：癫痫，头痛是最常见的症状
- 囊肿破裂可引起化学性（“Mollaret's”）脑膜炎

自然病史

- 良性，生长缓慢
- 较大的病变破裂的危险性较大
- 破裂可引起癫痫发作、昏迷、血管痉挛、死亡
- 皮样囊肿＋皮窦可引起感染、脑积水

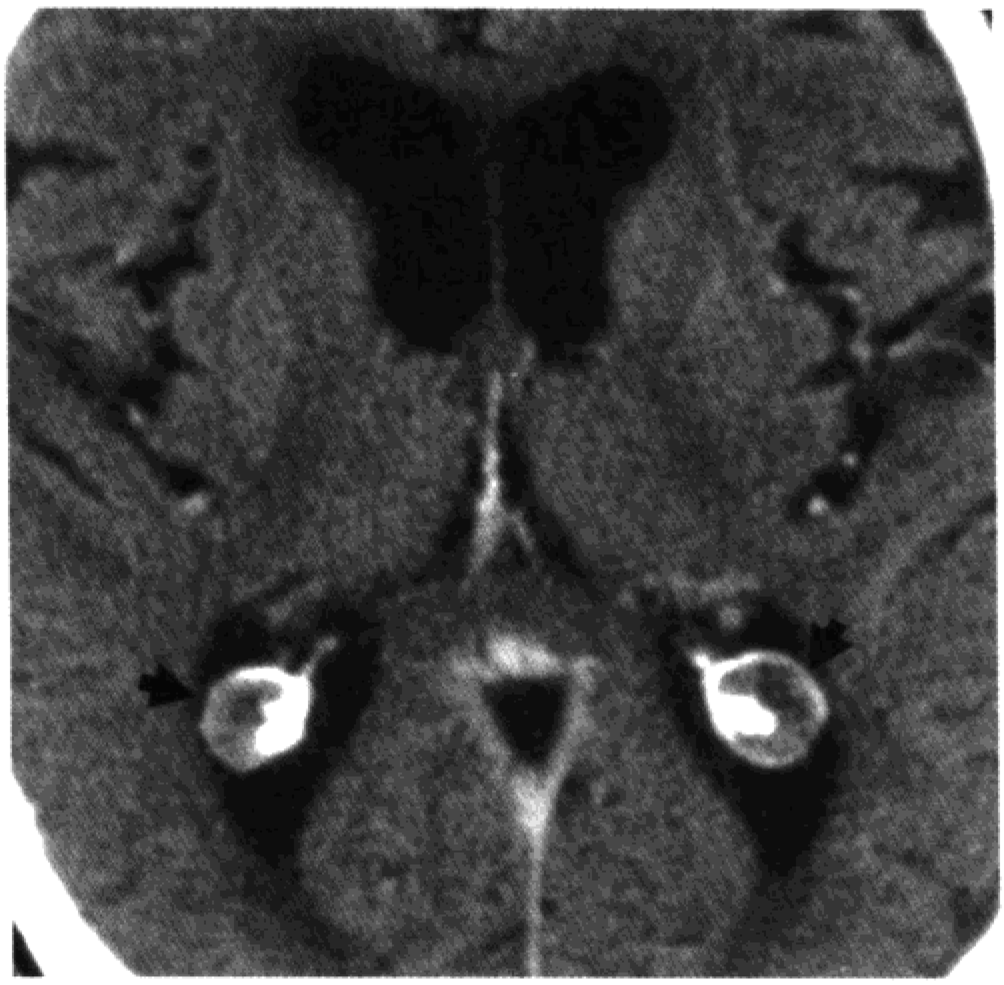
治疗及预后

- 显微外科完全切除术
- 残存囊可导致复发

参考文献

1. Calabro F et al: Rupture of spinal dermoid tumors with spread of fatty droplets in the CSF pathways. Neuroradiol 42: 572-9, 2000
2. Dagher AP et al: Intracranial cysts with and without rupture. IJNR 1: 134-44, 1995
3. Smirniotopoulos JG et al: Teratomas, dermoids, and epidermoids of the head and neck. RadioGraphics 15: 1437-55, 1995

脉络丛囊肿



68岁男性，无临床症状，增强CT显示脉络丛球双侧钙化、边缘强化的囊肿（箭头）。黄色肉芽肿。

要点

- 老年病人影像学检查中通常的意外发现
- 位于脉络丛球的类似脑脊液的囊肿

影像学表现

一般特点

- 囊性或结节状/部分囊性肿块
- 通常较小（2～8mm），多发
- 最佳诊断征象：发病年龄较大，三角区类似脑脊液的囊肿

CT表现

- 平扫CT：密度与脑脊液相似
- 增强CT：变异较大，从不强化到边缘强化或一致性强化

MR表现

- T1WI呈低信号，质子密度像/T2WI上为高信号（与脑组织相比）



轴状面质子密度像（A），T2WI（B）显示双侧脑室三角区囊性脉络丛肿块（箭头），增强后轴状面（C）和冠状面（D）T1WI可见右侧侧脑室肿物信号高于脑脊液信号；左侧脑室三角区病灶强化。两者均为黄色肉芽肿。

- FLAIR像2/3为等信号，1/3为低信号
- 增强后可以出现强化（一致性，环形，结节状）

其他影像学表现

- DWI：65%水分子扩散受限（呈高信号）
- 产前的U/S：胎儿小的脉络丛囊肿常见，属正常

推荐的影像学检查方法

- MR平扫或增强扫描，FLAIR

鉴别诊断

良性囊肿

- 炎性（脑囊虫病）
- 室管膜性
    - 通常脑室旁而非脑室内
    - 不强化

- 免疫反应 GFAP，S-100 呈阳性

表皮样囊肿（通常在第四脑室，侧脑室内罕见）

绒毛增生

- 脑脊液通常过度分泌

肿瘤

- 脉络丛乳头状瘤（儿童<10 岁）
- 脑膜瘤（通常为实体性）
- 转移瘤
- 囊性星形细胞瘤（在老年病人少见）

病理

概述

- 一般病理特点
    - 单发或多发的液性囊
        - 好发部位为侧脑室三角区
        - 第三脑室相对少见
    - 附着于脉络丛或位于脉络丛内
- 遗传学
    - 胎儿大的脉络丛囊肿与 18 三体有关
- 病因-发病机理
    - 由脱落、退变脉络丛上皮的脂质堆积而成
    - 脂质刺激黄色瘤性反应
- 流行病学
    - 神经上皮囊肿最常见类型
        - 在胎儿发病率为 1%
        - 在成人总发病率为 1.6%～7%
    - 随年龄增长，发病率呈增高趋势

大体病理及手术学特点

- 结节状，位于脉络丛球内的、呈部分囊性的黄灰色肿块
- 罕见：出血

镜下特点

- 泡沫状，充满脂质的组织细胞群

- 异体巨细胞
- 慢性炎性细胞浸润（淋巴细胞，浆细胞）
- 胆固醇裂片，含铁血黄素，钙化
- 免疫组化：前清蛋白，细胞角蛋白；GFAP 呈阳性
- 脉络丛上皮陷入

临床要点

临床表现

- 尸检或影像学检查时偶尔发现
- 偶尔：头痛

自然病史

- 通常无临床症状，无进展
- 胎儿脉络丛囊肿常自行消退

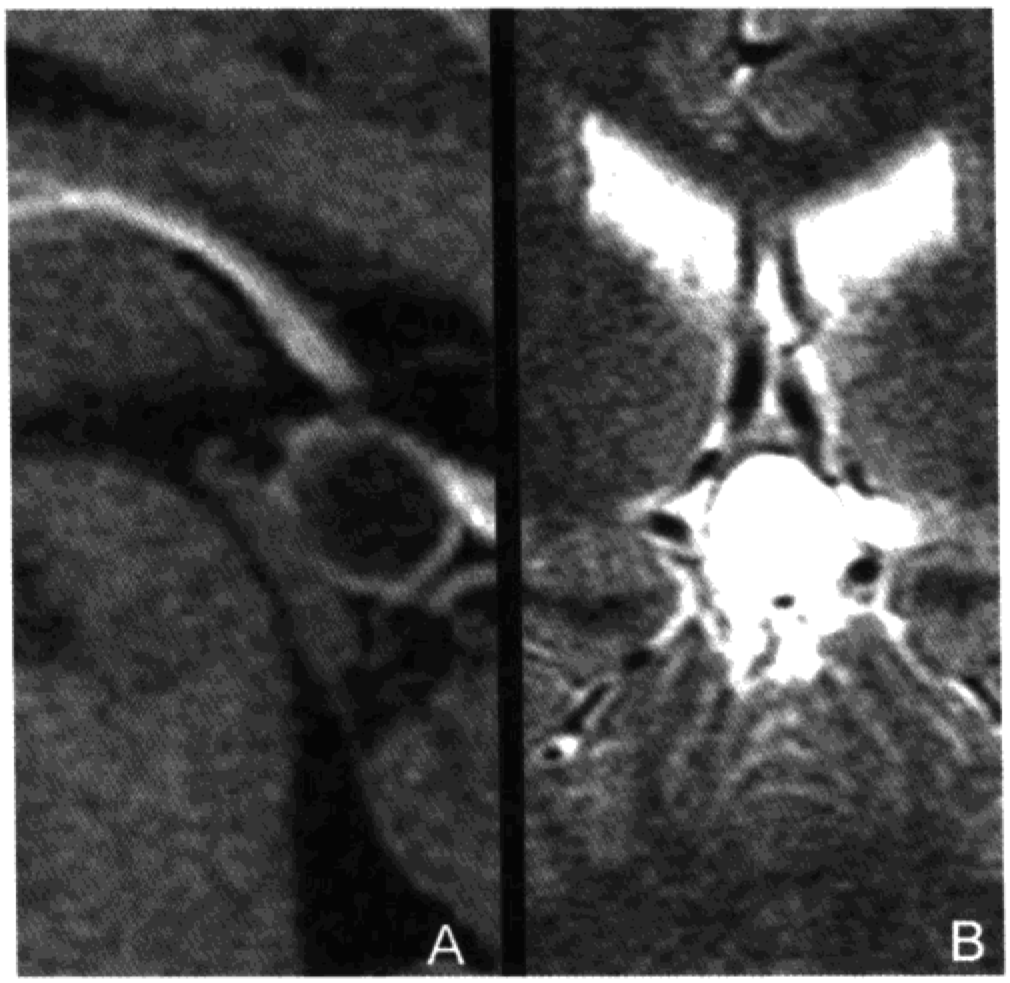
治疗及预后

- 常不予治疗
- 罕见：梗阻性脑积水可采用分流术

参考文献

1. Ishiyama H et al: Diffusion-weighted MRI of choroid plexus cysts (abstr). Neuroradiol 43: 107, 2001
2. Boockvar JA et al: Symptomatic lateral ventricular ependymal cysts: Criteria for distinguishing these rare cysts from other symptomatic cysts of the ventricles. Neurosurg 46: 1229-33, 2000
3. Kadota T et al: MR of xanthogranuloma of the choroid plexus. AJNR 17: 1595-7, 1996

松果体囊肿



典型的松果体囊肿。增强后矢状面扫描（A）和冠状面 T2WI（B）可见囊肿信号类似脑脊液。强化的边缘为受压的正常松果体组织。

要点

- 松果体囊肿通常在尸检、影像学检查时偶然被发现
- 常较小，无任何症状，但也可以增大，甚至出血

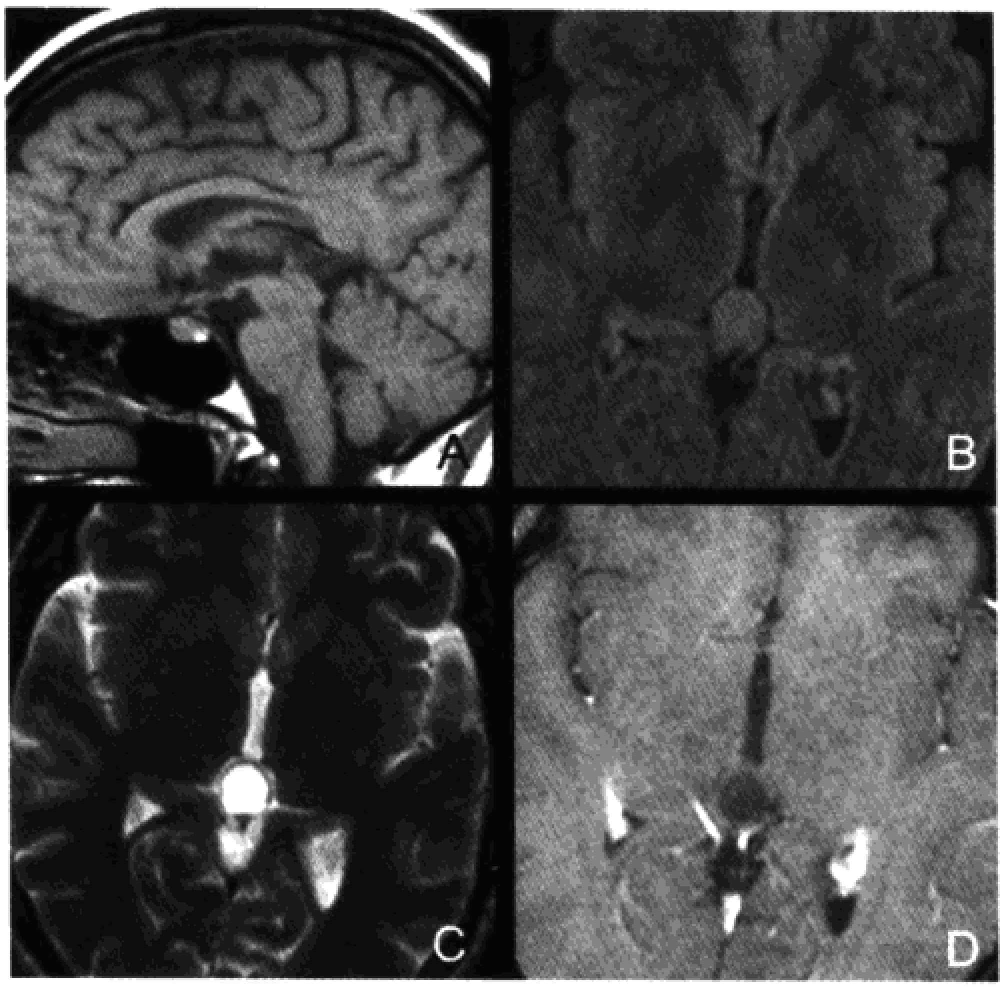
影像学表现

一般特点

- 圆形/类圆形，囊壁相对较薄
    - 位于顶盖以上，大脑内静脉（ICV）以下
    - 可使顶盖变平，偶尔会压迫导水管
- 最佳诊断征象：均匀的液性肿物，在顶盖之上与其分界明显

CT 表现

- 平扫 CT
    - 位于第三脑室后部的边缘锐利、光滑的囊肿
        - 液体密度等于或稍高于脑脊液



平扫矢状面（A），增强轴状面 T1WI（D）显示第三脑室后部肿块无强化，使松果体膨大，T1WI、T2WI 上（C）信号强度稍高于脑脊液，FLAIR 像（B）无抑制。非肿瘤性松果体囊肿。

- 25%病例囊壁钙化

- 增强 CT
  - 边缘或结节状强化

MR 表现

- 信号多变
  - 40%在 T1WI，T2WI 呈等脑脊液信号
  - 85%～90%质子密度像上高于脑脊液信号（长 TR/短 TE）
  - 信号混杂，伴有出血/占位效应
- 60%发生强化
  - 边缘部分或完全强化，或结节状强化
  - 延迟扫描可以填充，与实体性肿瘤相似

推荐的影像学检查方法

- 若偶尔发现典型囊肿，应仅根据临床随访（而不是影像学）

鉴别诊断

正常松果体

- 三种解剖学形态
  - 结节状（52%）
  - 新月形（26%）
  - 环形（22%）

松果体细胞瘤

- 影像学上难以辨认，需要组织学明确诊断
- 松果体囊肿和松果体细胞瘤在连续影像检查都可无变化

病理

概述

- 胚胎学
  - 原始松果体憩室分裂成松果体隐窝，松果体腔
  - 松果体腔通常被神经胶质纤维掩盖
  - 掩盖不完全时可留下残余空腔
- 病因-发病机理：3 种主要理论
  - 胚胎性松果体腔增大（见上述）
  - 缺血性神经胶质变性，有或无出血性膨胀
  - 受激素的影响，先前存在的囊肿增大
- 流行病学
  - 影像检查发病率为 1%～4%
  - 尸检显微镜下检出率为 20%～40%
  - 女：男＝3：1

大体病理及手术学特点

- 光滑，柔软，黄褐色至黄色囊壁
- 囊液性质变异大，可为清亮的黄色液体（最常见），也可为出血性
- 80%小于 10mm
- 可很大（报道可达 4.5cm）

镜下特点

- 易碎的外层纤维层（常不完全）

- 中间层是松果体实质，有或无钙化
- 内层是神经胶质组织，伴有不同的颗粒状小体，充满含铁血黄素的巨噬细胞

临床要点

临床表现

- 绝大多数无临床症状
- 大的囊肿（大于 1cm）可有症状
    - 50％出现头痛（导水管受压，脑积水）
    - 10％出现 Parinaud 综合征（顶盖受压）
    - 非常罕见："松果体卒中"，伴有松果体内部出血，急性脑积水，猝死
- 平均年龄＝28 岁

自然病史

- 病变大小一般保持不变
- 在一些女性松果体囊性扩张常开始于青少年，随着年龄增长会缩小

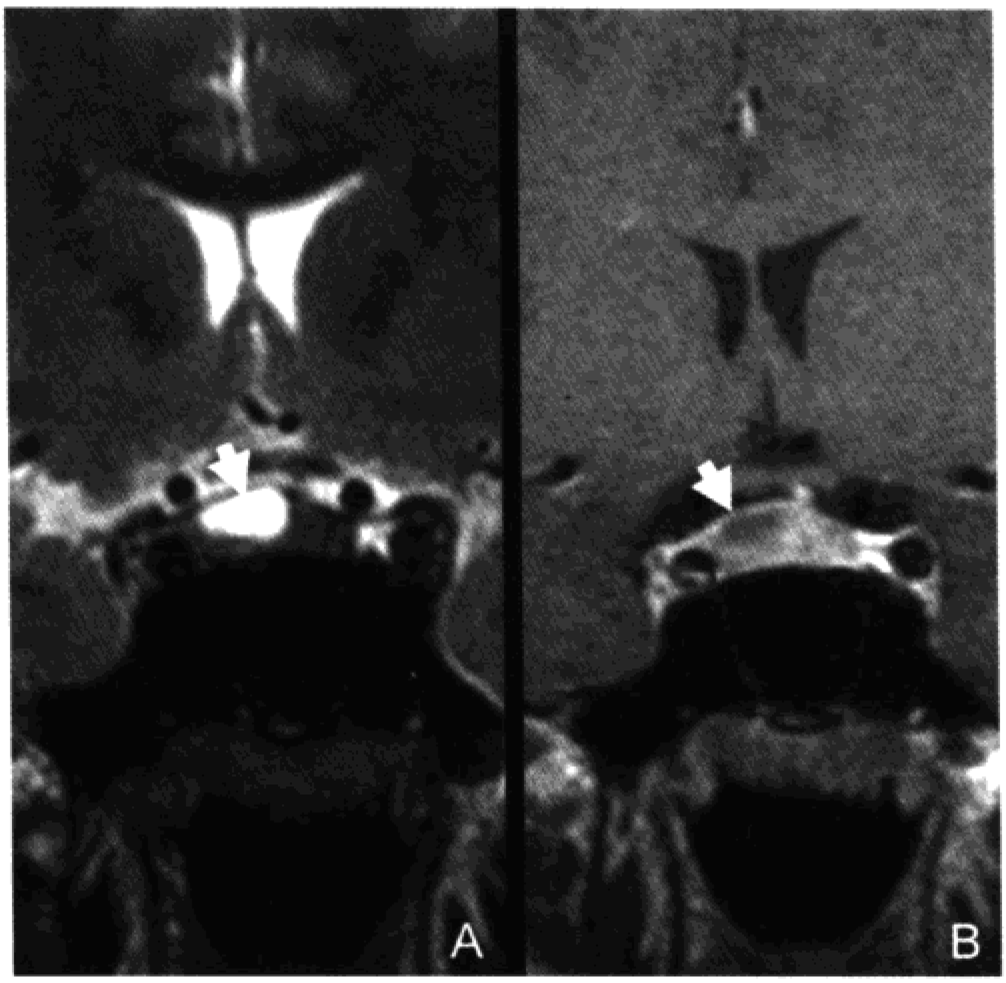
治疗及预后

- 无特殊治疗；非典型/症状性病变可采用立体定向抽吸，活检，切除

参考文献

1. Barboriak DP et al: Serial MR imaging of pineal cysts: Implications for natural history and follow-up. AJR 176: 737-43, 2001
2. Engel U et al: Cystic lesions of the pineal region—MRI and pathology. Neuroradiol 42: 399-402, 2000
3. Fain JS et al: Symptomatic glial cysts of the pineal gland. J Neurosurg 80: 454-60, 1994

Rathke 裂囊肿



冠状面 T2（A）和增强后 T1WI（B）显示偶然发现 32 岁头痛女性垂体内无强化的囊肿（箭头），可能为 Rathke 裂囊肿。

要点

- 常为鞍内或鞍上非肿瘤性囊肿
- 大多数无症状，偶然发现

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断线索＝无强化，无钙化，高信号（T2WI），垂体内囊肿

CT 表现

- 平扫 CT
  - 边界清晰，圆形或分叶状鞍内型或鞍上型肿块
    - 40％为鞍内型，直径小于 10mm；60％向鞍上蔓延
    - 75％低信号，25％混杂等/低信号
    - 10％～15％有钙化（弧线状，位于囊壁）



冠状面 T1WI（A）增强 MR 显示鞍上肿物压迫垂体腺。注意增强垂体的前上的帽（开口箭头）。（B）长 TR 短 TE 扫描可见肿物呈高信号。Rathke 裂囊肿（白箭头）。

  - 少见：蝶窦炎症
- 增强 CT
  - 无强化

MR 表现

- 可位于鞍内（被正常的腺体包绕）或鞍上，或两者兼有
- 信号强度随囊内容物不同而不同（浆液性，黏液性）
  - 30%～40%与脑脊液信号相似（T1WI 低信号，T2WI 高信号）
  - 50%～60%T1WI 呈高信号，T2WI 等或高信号
  - 5%～10%信号混杂（可有液-液界面）
- 内部无强化（有时被压缩的正常垂体周边可出现强化）
- 75%囊内可见到不强化的结节
- 大小不一〔通常较小；有些 Rathke 裂囊肿（RCC）可很大〕

鉴别诊断

颅咽管瘤

- RCC 和颅咽管瘤组织学类似（若无钙化，则很难从影像学鉴别 RCC 与颅咽管瘤）
- 颅咽管瘤常见絮片状钙化，而在 RCC 少见
- 90%出现强化（结节状，边缘）

囊性垂体腺瘤

- 钙化少见
- 常见边缘强化

其他非肿瘤性囊肿

- 蛛网膜囊肿（信号与脑脊液相似，囊内无结节）
- 各种鞍内囊肿（中间部囊肿，胶样囊肿，皮样囊肿，表皮样囊肿等）

病理

概述

- 一般病理特点
    - 鞍区或鞍旁一系列外胚层囊肿中的一种
- 胚胎学
    - 外胚层起源（Rathke 袋的持续存在）
        - 口凹内陷（原始口腔）
        - 向背侧延伸形成的颅咽管，被覆外胚层
        - 胎儿第 11 周时，与漏斗（第三脑室发育而成）相接，形成垂体
        - Rathke 袋其前壁发育成腺垂体和结节部
        - 后壁形成垂体的中间部
        - 腔隙形成狭窄的裂，正常情况下，妊娠 12 周可自行消失
        - 若此裂隙不闭合，持续膨胀，就形成 Rathke 裂囊肿
    - 神经上皮或内皮组织起源（可能性较小）
- 病因-发病机理
    - 起源于 Rathke 囊的胚胎残存

- 流行病学
  - 通常偶然发现，占所有尸检的 1/3

大体病理及手术学特点

- 肿块呈光滑的分叶状，边缘锐利，位于鞍内或鞍上，含有清亮的或白色的黏液样液体
- 好发部位
  - 大多数 RCC 局限于鞍区
    - 居于腺垂体和中间叶之间
  - 可增大，成为鞍上型肿块

镜下特点

- 囊壁＝单层纤毛立方或柱状上皮，可见到杯状细胞
- 囊液成分多变
  - 清亮或浆液性，＋/－出血，含铁血黄素
  - 无定形，浓缩，嗜酸性黏蛋白卡红-阳性胶体，＋/－胆固醇裂片
  - 坚硬，蜡黄色，浓缩物
- 免疫组化染色：细胞角蛋白阳性

临床要点

临床表现

- 多数无症状，偶然被发现
- 症状性 RCC
  - 70％垂体功能低下（闭经/泌乳，尿崩症，全垂体功能减退，高催乳素血症）
  - 45％～55％视力障碍
  - 50％头痛

自然病史

- 多数病变稳定，大小和信号强度无变化
- 有些囊肿可以自行缩小或消退
- T1WI 呈等或高信号的囊肿常出现症状
- RCC 无肿瘤的退变过程

治疗及预后

- 无症状者可保守治疗

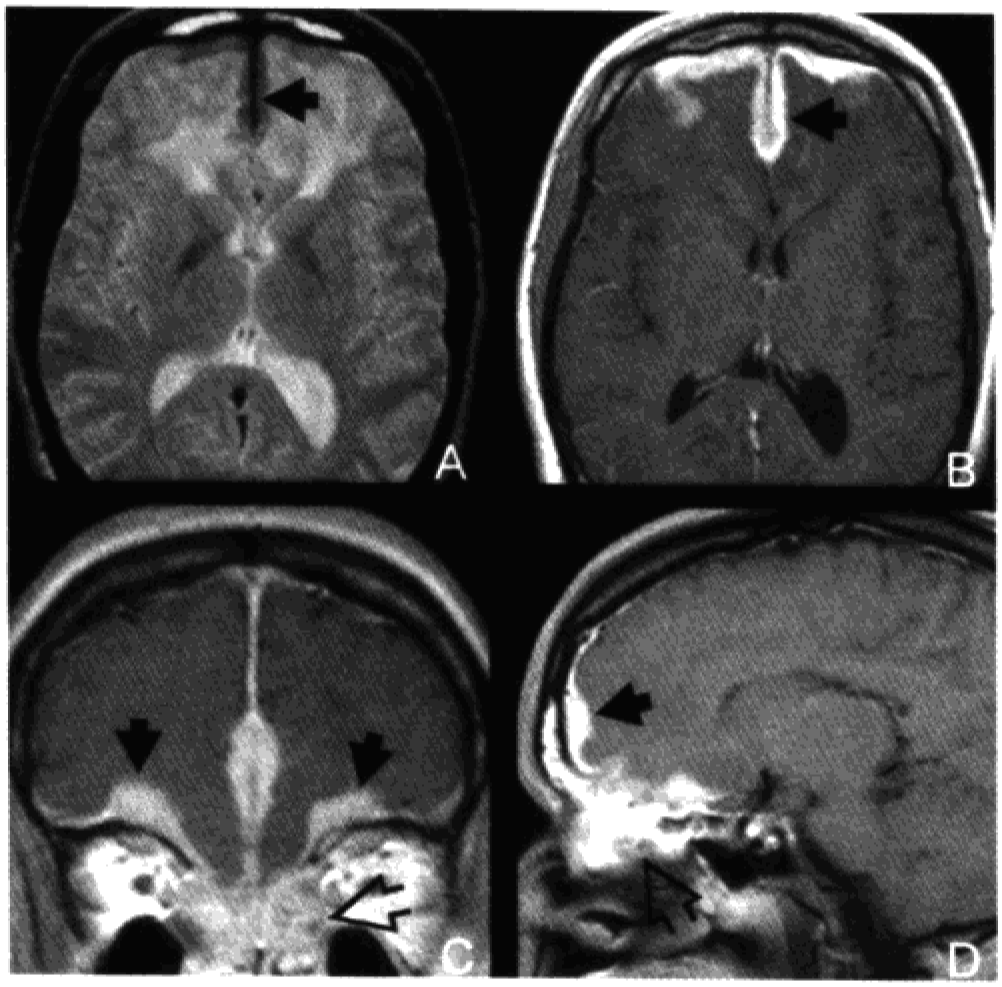
- 有症状者可采用抽吸术或部分切除术

参考文献

1. Byun WM et al: MR imaging findings of Rathke's cleft cysts: Significance of intracystic nodules. AJNR 21: 485-8, 2000
2. Saeki N et al: MRI findings and clinical manifestations in Rathke's cleft cyst. Acta Neurochir (Wien) 141: 1055-61, 1999
3. Kleinschmidt-DeMasters BK et al: The pathologic, surgical, and MR spectrum of Rathke cleft cysts. Surg Neurol 44: 19-27, 1995

脑膜

神经结节病



轴状面 T2WI（A）和轴状面（B）、冠状面（C）和矢状面（D）增强 T1WI 显示双额硬膜广泛增厚（箭头）。注意鼻腔和筛窦中的强化组织（开放箭头）。结节病（courtesy B. Burton）。

要点

- 全身多系统的非干酪性上皮细胞肉芽肿
- 脑组织受累者可达 5%（临床）到 25%（尸检）
- 神经结节病（NS）可能单独发生，不伴全身性疾病
- 临床表现变化多样，使神经结节病成为一种“超级模仿者”

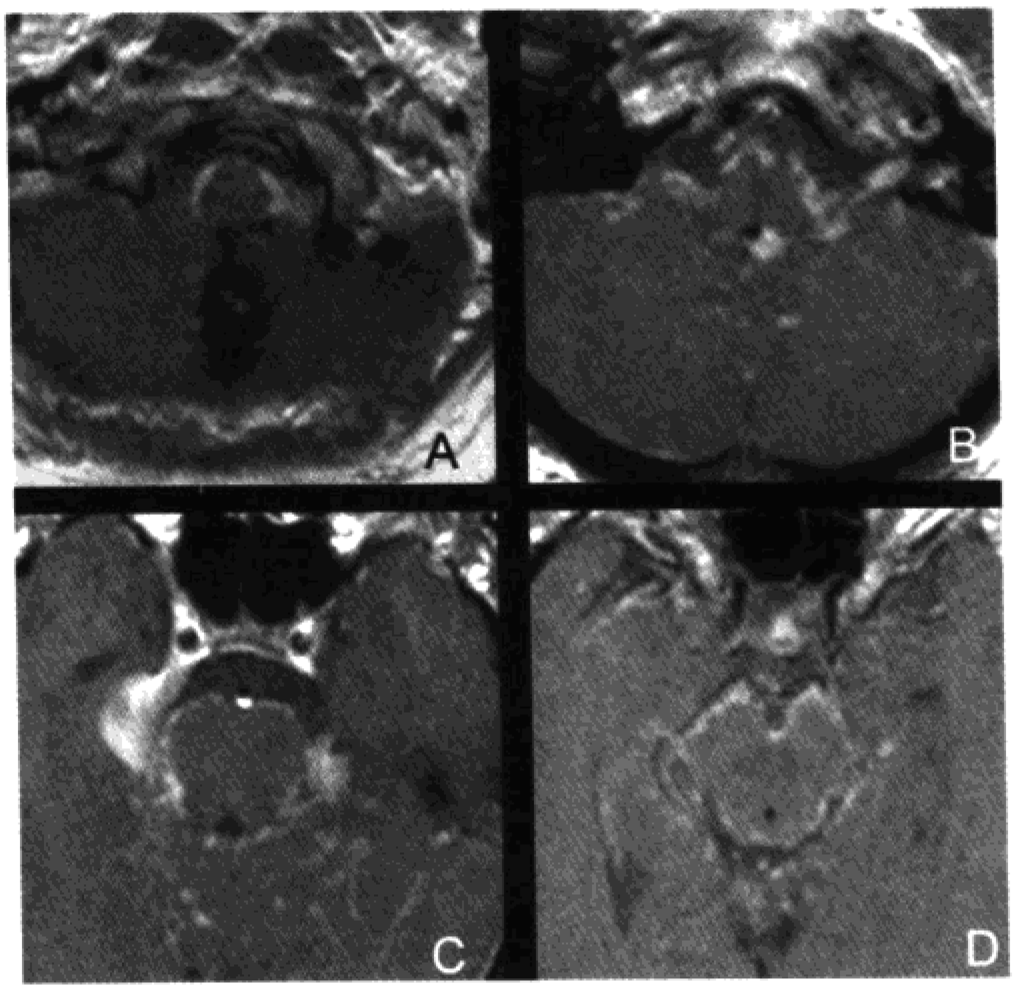
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：孤立的或多灶性脑外病变＋胸部 X 线片异常表现

CT 表现

- 敏感性远远小于 MR
- 脑底部柔脑膜可见强化



增强 T1WI 扫描显示结节状柔脑膜增厚，被覆于延髓、脑桥、中脑、小脑和第Ⅶ、Ⅷ对脑神经。沿小脑幕可见以硬膜为基底的肿块。结节病。

MR 表现

- 脑部病变表现多样
  - 近一半病人 T2WI 上在脑室周围有高信号病灶
  - 稍多于 1/3 病人脑实质内有多发病灶
  - 稍多于 1/3 病人柔脑膜强化（呈结节状或弥漫性）
  - 10%为孤立的脑内肿块
  - 5%为孤立的以硬膜为基底的脑外肿块
  - 5%～10%的病变位于下丘脑或垂体柄
  - 其他：脑积水，血管炎，腔隙性脑梗死（脑干，基底节），室管膜强化
- 脊髓和神经根也可被累及

其他影像学表现

- 多数神经结节病病人胸部 X 线片有异常改变
  - 肺门淋巴结肿大，+/−肺实质受累
  - 弥漫性网状浸润
- 放射性核素镓扫描（多数呈阳性）

鉴别诊断

肿瘤

- 单发的脑内肿块与星形细胞瘤相似
- 硬膜肿块（单发或多发）与脑膜瘤、转移瘤相似
- CPA 肿块与神经鞘瘤相似
- 多灶性“粟粒性”脑实质病变与转移瘤相似

脑膜炎

- 很难与细菌性、真菌性、结核性或癌性脑膜炎鉴别

脱髓鞘疾病

- 脑室周围白质病变与多发性硬化相似

病理

概述

- 一般病理特点
  - 局灶性或弥漫性浸润性肉芽肿，累及脑实质，柔脑膜，硬膜
- 病因-发病机理
  - 不清楚；可能是一种或多种抗原刺激了免疫系统
  - 无明确家族史，与职业/环境、感染等因素无明确联系
- 流行病学
  - 通常在 30 岁～40 岁期间发病（儿童仅占 3%～5%）
  - 北美发病率为 10～20/10 万
  - 非洲裔美国人发病率是白人的 10 倍，女性是男性的 2 倍
  - 90%以上肺受累
  - CNS 受累高达 25%（尸检；临床上只有 5%）

镜下特点

- 圆形或卵圆形非干酪性肉芽肿，由密集的呈放射状排列的上皮状细胞组成，核淡染
- 巨细胞呈弓形或环形围绕着中心肉芽肿区
- 柔脑膜肉芽肿扩散至血管周围间隙（Virchow-Robin）、邻近脑实质

临床要点

临床表现

- 可累及全身任何器官
- 其临床症状取决于病变部位及肉芽肿大小
- 1/3 的病人有皮肤病变
- 常见到虹膜炎、葡萄膜炎、多关节炎或淋巴结病
- 无肺或全身性结节病时也可以出现神经系统症状
  - 脑神经功能障碍症状（面瘫，复视或视觉症状）
  - 头痛、乏力、癫痫发作
  - 无力、感觉异常
  - 脑膜刺激征
  - 垂体或下丘脑功能异常（如尿崩症）
- 少于 50%的神经结节病病人血清 ACE 水平升高
- 脑脊液检查既不敏感也无特异性

自然病史

- 各异（有些对类固醇治疗敏感，另一些为难治性）

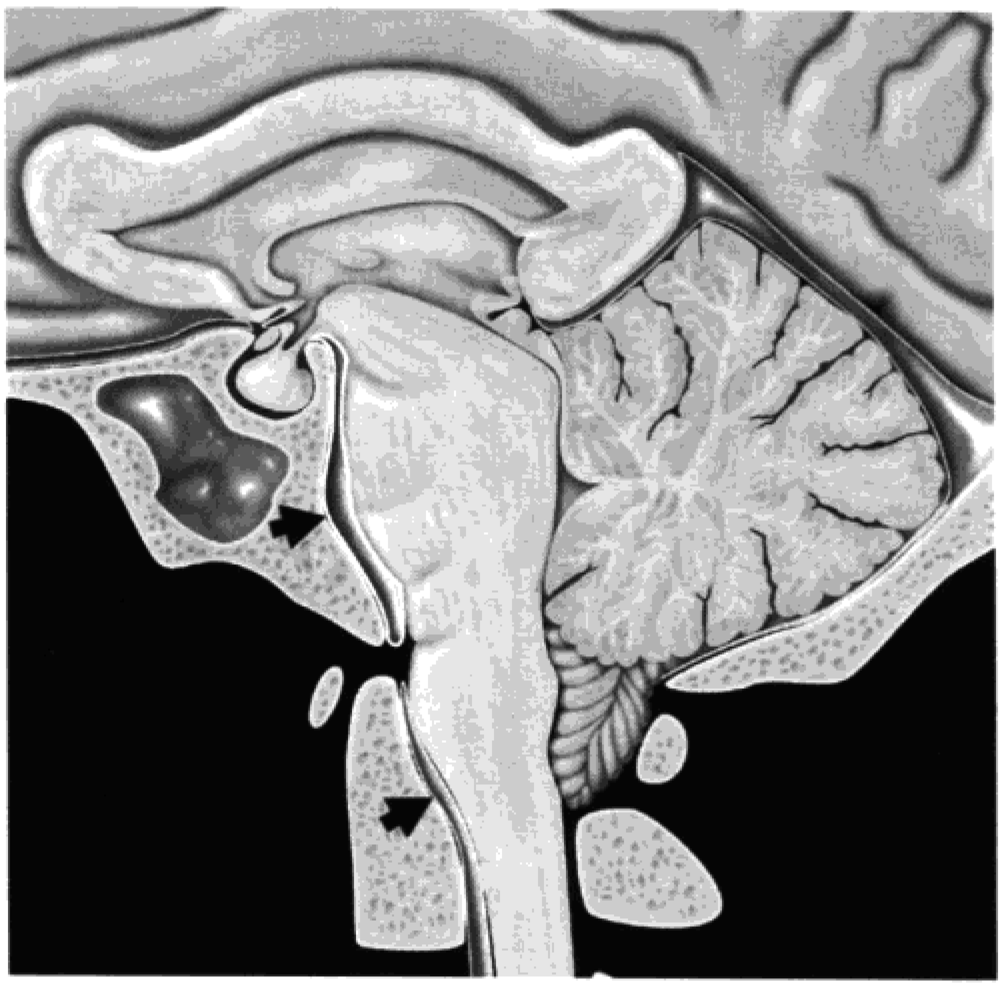
治疗及预后

- 许多病人对皮质类固醇治疗有效
- 其他病人可使用免疫抑制药物治疗

参考文献

1. Pickuth D et al: Role of radiology in the diagnosis of neurosarcoidosis. Eur Radiol 10: 941-4, 2000
2. Keesling CA et al: Clinical and imaging manifestations of pediatric sarcoidosis. Acad Radiol 5: 122-32, 1998
3. Hollander MD et al: Neuroradiology case of the day. RadioGraphics 18: 1608-11, 1998

低　颅　压



矢状面示意图显示低颅压特征性表现：中脑“下陷”，获得性小脑扁桃体疝和充血硬膜（箭头）。

要点

- 误诊率高；影像学检查是正确诊断的关键
- 典型的影像三联征＝弥漫性硬膜增厚，脑通过幕切迹向下移位，硬膜下水瘤
- 缺少其中一项并不能排除本病的诊断

影像学表现

一般特点

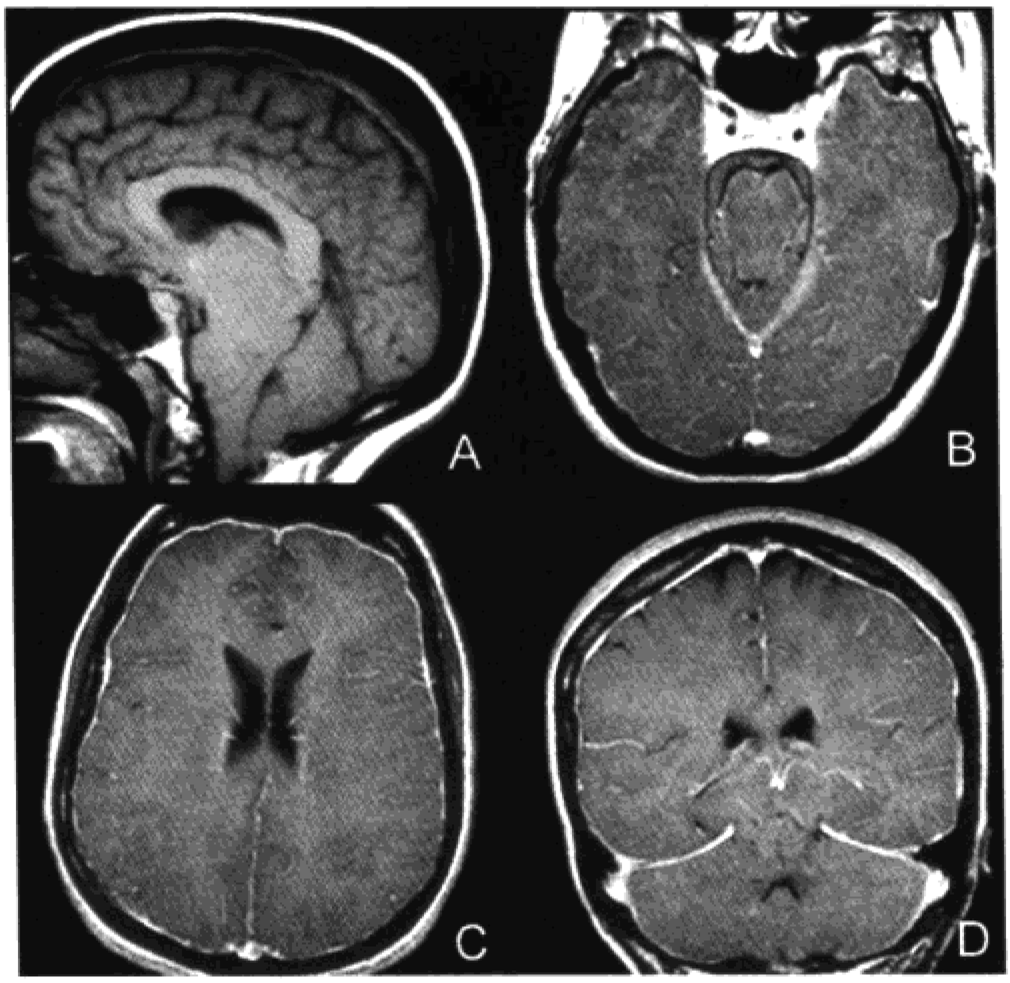
- 最佳诊断征象：弥漫性硬膜强化及中脑下陷

CT 表现

- 相对不敏感；可无异常发现

MR 表现

- 光滑、弥漫性硬膜增厚
  - T1WI 信号强度与脑组织相同，T2WI 为高信号
  - 显著强化（注意：脑膜不强化也不能排除低颅压的诊断）



自发性低颅压。平扫矢状面 T1WI（A）可见中脑下陷、扁桃体下疝和视交叉、下丘脑垂于鞍上。(B～D) 增强后扫描显示硬膜-蛛网膜增厚。

- 70%出现硬膜下水瘤（硬膜内清亮的囊液积聚）；10%出现血肿
- 脑向下移位
  - 矢状面
    - 中脑“下陷”(中脑向下移位，低于鞍背水平；脑桥受挤压，紧靠在斜坡上)
    - 大脑脚与脑桥间夹角变小
    - 25%～75%小脑扁桃体向下移位
    - 视交叉、下丘脑下降到蝶鞍上方
  - 轴状面
    - 鞍上池拥挤或闭塞
    - 中脑延长（“肥胖中脑”)
    - 颞叶疝入小脑幕，进入幕切迹
    - 侧脑室因下移而变形、变小
  - 其他：颈部扩张的硬膜外静脉丛、脊柱水瘤、脊柱后积液

其他影像学表现

- CT 脊髓造影：可证实存在脑脊液漏，+/－漏口的确切部位
- 放射性核素脑池造影（从脑脊液间隙快速清除，在尿道膀胱内活性快速出现，+/－脑脊液漏口位置）

推荐的影像学检查方法

- 出现下列情况时要考虑找到漏口的确切部位
  - 两次适量补血无效时
  - 如怀疑外伤后漏

鉴别诊断

硬脑膜病

- 感染、肿瘤（硬膜增厚但中脑位置正常）
- 硬膜窦血栓形成伴静脉充血
- 特发性

小脑幕切迹下疝

- 脑组织弥漫性水肿或较大局灶性肿块
- 脑组织是“被推向下”而不是“被吸向下”
- 硬膜通常正常

病理

概述

- 病因-发病机理
  - 病因：脑脊液压力减低，其原因如下
    - 外科手术或创伤（包括轻微的跌伤）
    - 剧烈运动
    - 剧烈咳嗽
    - 诊断性腰穿
    - 自发性硬膜撕裂或蛛网膜憩室破裂
    - 严重脱水
  - 病理生理学：Monro-Kellie 学说
    - 脑脊液与颅内血容量逆向变化
    - 脑脊液压力降低时，硬膜静脉丛扩张

- 流行病学
  - 男性多于女性
  - 30～40 岁期间为发病高峰年龄

大体病理及手术学特点

- 通常无显著的特征性
- 手术中至少 50％找不到漏口

镜下特点

- 脑膜表面正常
- 表面深部可见明显的蛛网膜和硬膜纤维化，伴有许多扩张的薄壁血管
- 无感染或肿瘤性改变

临床要点

临床表现

- 严重头痛（可以是直立性、持续性、搏动性，或者甚至出现颈项强直）
- 不常见：脑神经麻癖（如展神经麻痹），视觉障碍
- 罕见：伴有意识障碍的严重脑病
- 腰穿：脑脊液压力降低，＋/－脑脊液细胞增多，蛋白增多

自然病史

- 多数病人可自愈
- 硬膜增厚和强化消失，中脑结构回复到正常位置
- 少数病人因脑疝导致昏迷和死亡

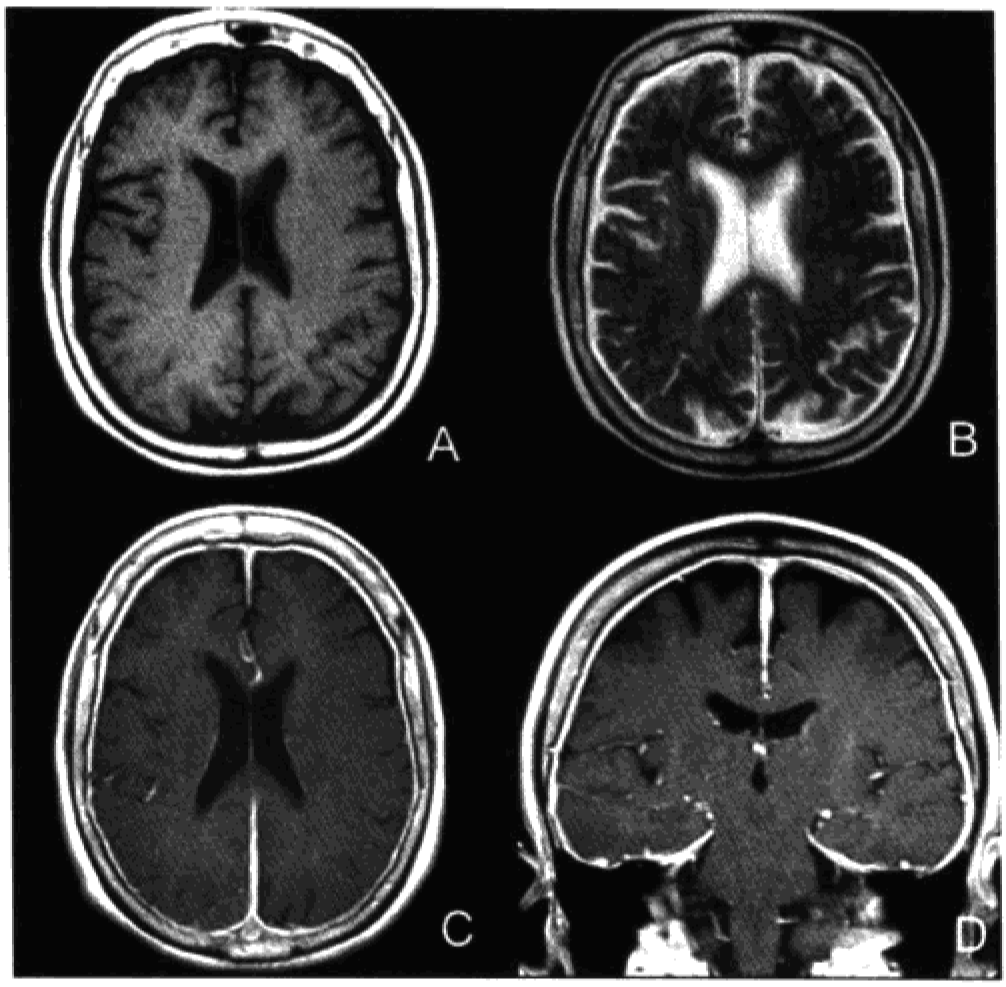
治疗及预后

- 目的是维持脑脊液容量（补液，卧床休息）
- 自体补血、硬膜外补充盐水
- 若硬膜撕裂较大、憩室破裂或 Tarlov 囊肿，则应手术治疗

参考文献

1. Yousry I et al: Cervical MR imaging in postural headache: MR signs and pathophysiological implications. AJNR 22: 1239-50, 2001
2. Christoforidis GA et al: Spontaneous intracranial hypotension. Neuroradiol 40: 636-43, 1998
3. Dillon WP et al: Some lessons about the diagnosis and treatment of spontaneous intracranial hypotension. AJNR 19: 1001-2, 1998

肥厚性硬脑膜病



平扫轴状面 T1WI（A）、T2WI（B）、增强轴状面（C）和冠状面（D）T1WI 显示弥漫性硬膜-蛛网膜增厚。活检证实为硬膜纤维化，无肿瘤或感染改变。特发性肥厚性硬脑膜炎。

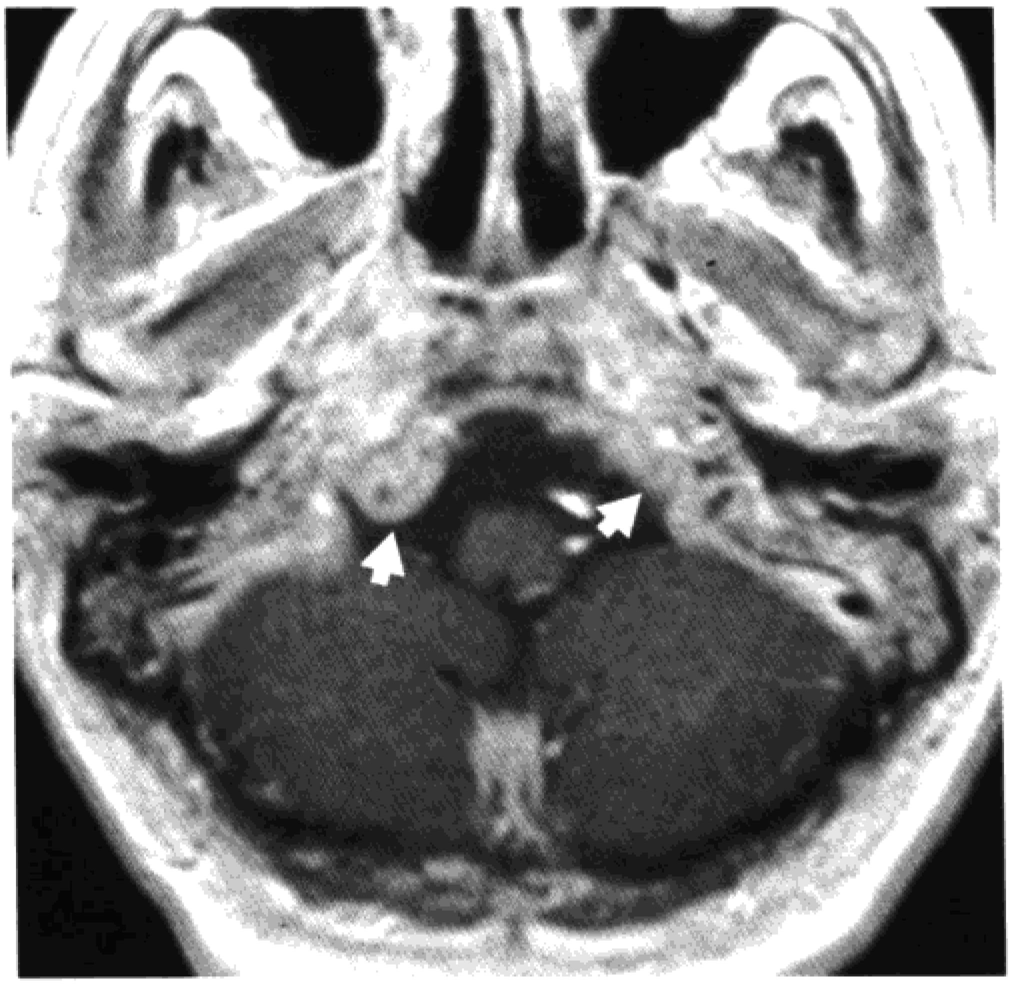
要点

- 正常的硬膜强化：较薄（小于 2mm），断续分布，半球凸面最显著，不如海绵窦明显
- 异常的硬膜-蛛网膜强化：厚度等于或大于 2mm，显著，连续，光滑或呈结节状
- 非特异性；许多疾病均可见到
- 特发性侵袭性硬脑膜炎可与肿瘤、侵袭性感染（如真菌）相似

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：强化的脑膜自顶部形成一连续的线条状，在颞叶下方“拐弯”（冠状面扫描）



多发性双侧低位脑神经麻痹病人的增强轴状面 T1WI 显示弥漫性硬膜增厚侵犯颅底（箭头）。活检证实为特发性浸润性颅内硬脑膜炎（courtesy N. Miller）。

- 至少 75％的硬膜面被累及
- 沿颅骨内板、大脑镰和小脑幕延伸
- 可呈线条状或结节状，弥漫性或弥漫性与局限性肿块并存
- 可以挤压但通常不累及其下的脑脊液池和软脑膜

CT 表现

- 平扫 CT：等密度、弥漫性硬膜增厚
- 增强 CT：一致性、显著强化

MR 表现

- 硬膜新月形增厚
  - T1WI 信号强度与脑组织相等
  - T2WI 呈高信号（纤维化的假肿瘤可表现为极低的信号强度）
  - FLAIR 像表现多样（通常为高信号）
- 显著、一致性强化
- +/－局限性骨质受侵（如颞骨）
- 可累及海绵窦和眼眶

- 可波及脊柱

鉴别诊断

硬膜下血肿（慢性）

- 可见到含有陈旧性出血的分房状病灶
- 可有钙化

低颅压

- 中脑“下陷”，扁桃体下疝
- 硬膜静脉充血

肿瘤

- 转移瘤（病灶常邻近颅骨）
- “块状”（“En plaque”）脑膜瘤（可侵犯颅骨，导致骨质肥厚）

病理

概述

- 病因-发病机理
    - 先天性（黏多糖增多症）
    - 医源性（外科手术，分流；腰穿后引起的脑膜强化很少见，应排除）
    - 外伤（慢性硬膜下血肿，低颅压）
    - 感染（结核，人类T细胞白血病/淋巴瘤病毒Ⅰ型（HTLV-1）；无痛性感染如假单胞菌、梅毒、鼻硬结病、真菌疾病等也可侵蚀骨质）
    - 炎症（类风湿、结节病、Wegener肉芽肿、假瘤）
    - 肿瘤（脑膜瘤病、淋巴瘤、转移瘤）
    - 血液病（单克隆浆细胞增生、髓外造血）
    - 其他（纤维化的炎性假瘤，纤维硬化）
    - 特发性（+/－骨质浸润）

大体病理及手术学特点

- 弥漫性硬膜增厚

镜下特点

- 广泛的硬膜纤维化

- +/-炎细胞（通常是淋巴细胞、浆细胞）
- 可有多核巨细胞
- 可见到坏死灶
- 特发性病例无细菌、真菌感染和肿瘤性改变

临床要点

临床表现

- 头痛（最常见）
- 脑神经功能障碍
  - 进行性感觉神经性听力丧失
  - 声音嘶哑
  - 视神经病变+/-Tolosa-Hunt 综合征
- 尿崩症

自然病史

- 表现多样
  - 有些是良性，不需治疗
  - 另一些病人类固醇治疗可以持续缓解
  - 伴有或不伴有激素依赖性都能复发

治疗及预后

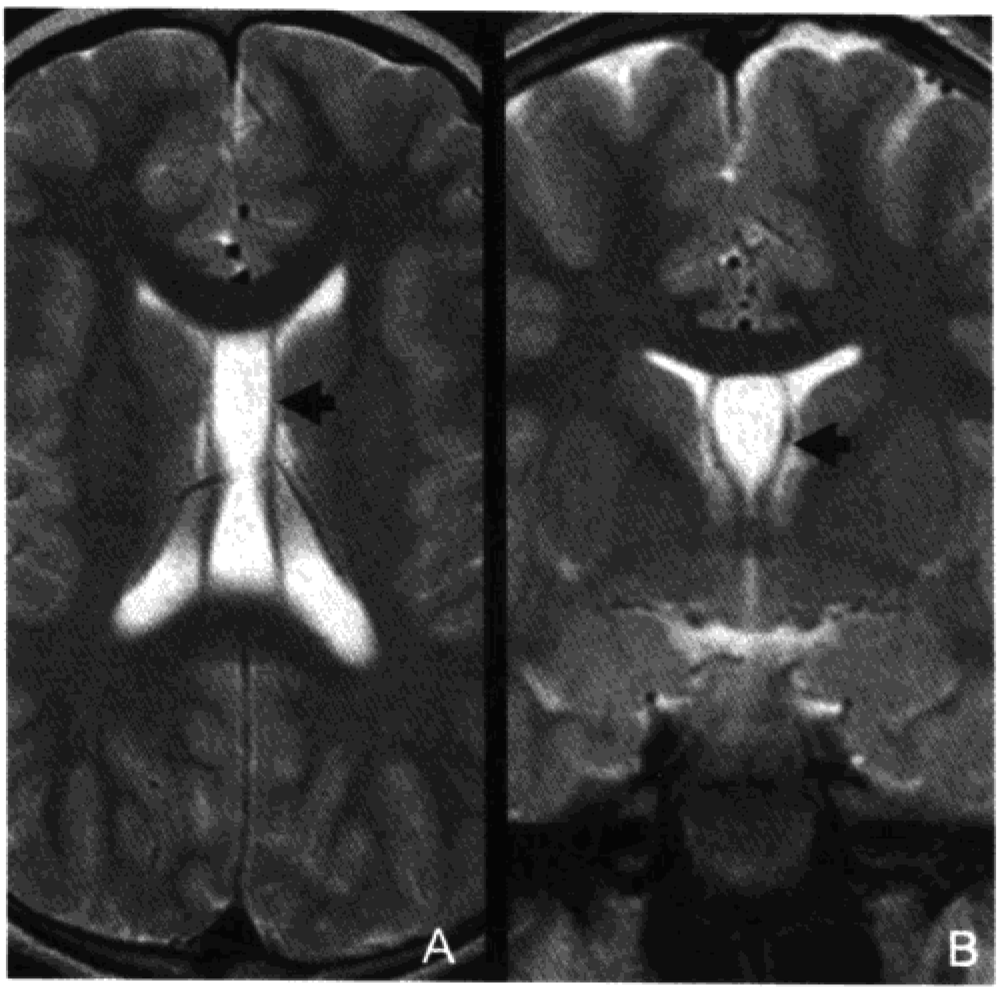
- 特异性诊断有赖于活检
- 皮质类固醇治疗

参考文献

1. Hatano N et al: Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis: Clinicoradiological spectrum and therapeutic options. Neurosurg 45: 1336-44, 1999
2. Meltzer CC et al: MR imaging of the meninges. Part I. Normal anatomic features and nonneoplastic disease. Radiol 201: 297-308, 1996
3. Fukui MB et al: MR imaging of the meninges. Part II. Neoplastic disease. Radiol 201: 605-12, 1996

脑室和脑池

囊肿（正常变异）



轴状面（A）和冠状（B）扫描 T2WI 箭头显示透明隔和 Vergae 间腔。注意轴状面（A）侧脑室之间呈“指状”向后延伸的脑脊液信号。

要点

- 中线上正常脑脊液腔的囊性扩张
  - 透明隔间腔
  - Vergae 腔
  - 中间髓帆腔
- 所有这些都在早产儿/足月儿中常见
- 正常时会退化，但也可作为正常变异持续存在
- 有时扩大，可以产生占位效应（有或没有症状）

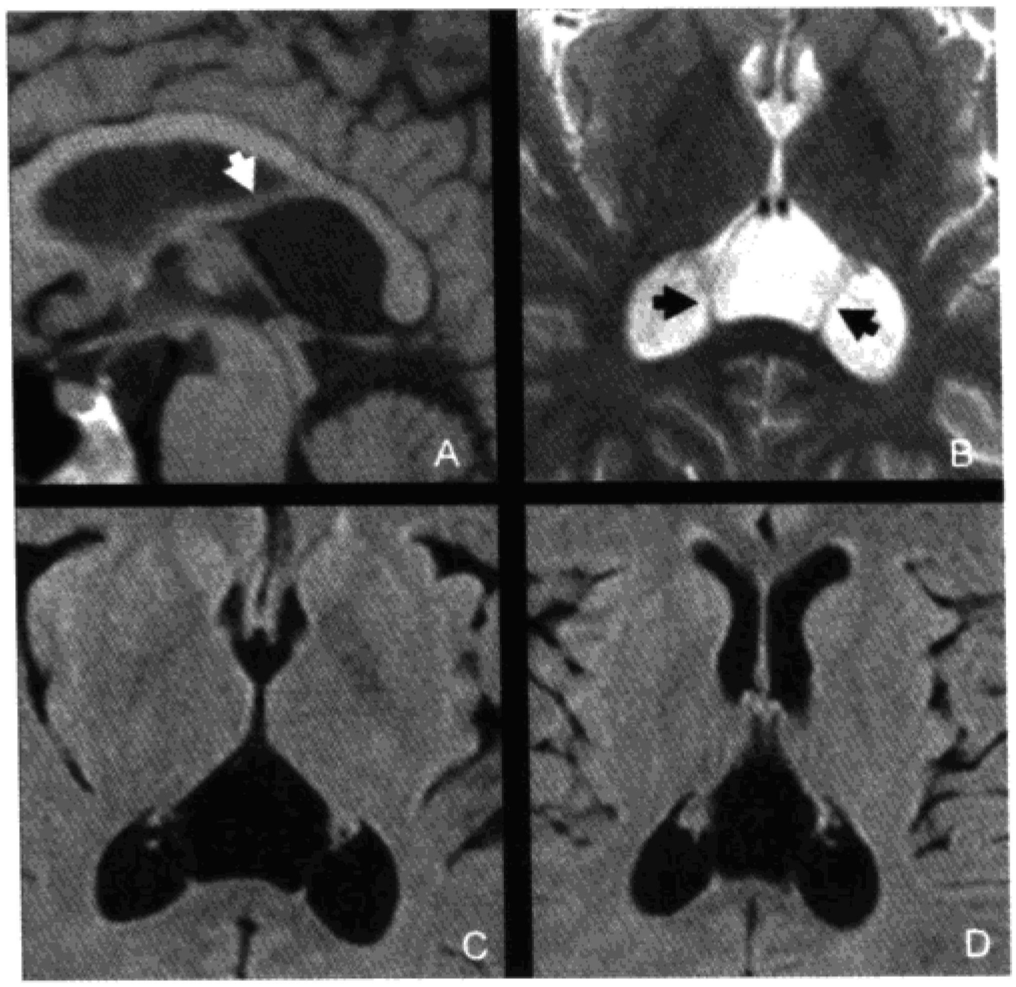
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：透明隔间腔/Vergae 腔指状延长；中央髓帆腔呈三角形

CT 表现

- 平扫 CT（轴状面）



矢状面 T1（A）、轴状面 T2WI（B）和 FLAIR 扫描（C，D）显示中央髓帆腔囊肿（B，箭头）。轴状面呈三角形。囊肿将穹窿顶起（A，箭头），使大脑内静脉和松果体内移。

- 透明隔间腔
    - 呈叶状的透明隔间腔向侧方弧形膨出
    - ＞1cm
    - 可有或无 Monro 孔的梗阻、脑积水
- Vergae 腔
    - 透明隔间腔几乎总是并存（透明隔间腔的向后延续）
    - 位于胼胝体和穹窿之间
    - 从胼胝体嘴/膝部至压部前后走行
- 中央髓帆腔
    - 三角形
    - 不会向前延伸至 Monro 孔
    - 无透明隔间腔
- 增强 CT：不强化

MR 表现

- 矢状面

  - 透明隔间腔＋Vergae 腔：位于胼胝体和大脑内静脉（向下的弓形）之间；不在 Monro 孔终止
  - 中央髓帆腔：位于穹窿和大脑内静脉、第三脑室之间，止于 Monro 孔
- 大小各异，在所有扫描序列中类似脑脊液信号（在 FLAIR 序列中可被抑制）

鉴别诊断

蛛网膜囊肿，室管膜囊肿

- 可能无法鉴别

表皮样囊肿

- 在 FLAIR 序列中信号不被抑制
- 在 DWI 序列中弥散受限

病理

概述

- 一般病理特点
  - 透明隔间腔和 Vergae 腔无室管膜，不包含脉络膜
    - 囊性扩张的准确病因未知
    - 可能与透明隔毛细血管和静脉的压力差有关
- 胚胎学
  - 透明隔
    - 位于胼胝体和穹窿间的膜性结构
    - 在胎儿总是囊性
    - 胚胎 6 个月时嘴侧闭合
    - 通常出生时消失
  - 中央髓帆
    - 横裂内卷入软脑膜（脉络膜组织）
    - 位于穹窿和第三脑室顶、丘脑之间
    - 形成一个内含大脑内静脉和 pChA 的池
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 如果胚胎透明隔未消失，则透明隔间腔、Vergae 腔形成

- 透明隔间腔不是第五脑室
- 穹窿间腔不是第六脑室
- 中央髓帆腔＝扩张的中央髓帆

- 流行病学
  - 透明隔间腔
    - 100％的胎儿和 85％的足月婴儿存在
    - 据报道成人发生率低至 1％、高至 15％～20％
    - 经常不伴有 Vergae 腔
  - Vergae 腔
    - 100％ 6 个月内胎儿和 30％ 的婴儿存在
    - 成人不到 1％
    - 没有透明隔间腔存在的 Vergae 腔很罕见
  - 中央髓帆腔：常见于婴儿早期，成人罕见

大体病理及手术学特点

- 透明隔间腔、Vergae 腔可以与脑室相通或不相通
- 中央髓帆腔是软脑膜包绕、内部充满脑脊液并与四叠体池直接相通的腔

镜下特点

- 透明隔间腔和 Vergae 腔可以包含神经胶质细胞和散在分布的神经元

分期或分级标准

- 透明隔间腔和 Vergae 腔的 Shaw 和 Ellsworth 分类法
  - 无症状，偶然发现的腔（交通或非交通）
  - 有症状的病理性但不与脑室交通的空腔
    - 单纯型和非复合型
    - 合并有其他病变

临床要点

临床表现

- 一般无症状，偶然发现
- 头痛是最常见的，但与囊肿的关系尚不明确
- 可一直无症状，即使出现占位效应仍无症状

- 扩张的透明隔间腔可出现视觉、行为或自主症状

自然病史

- 透明隔间腔在胚胎 8 个月时开始退化

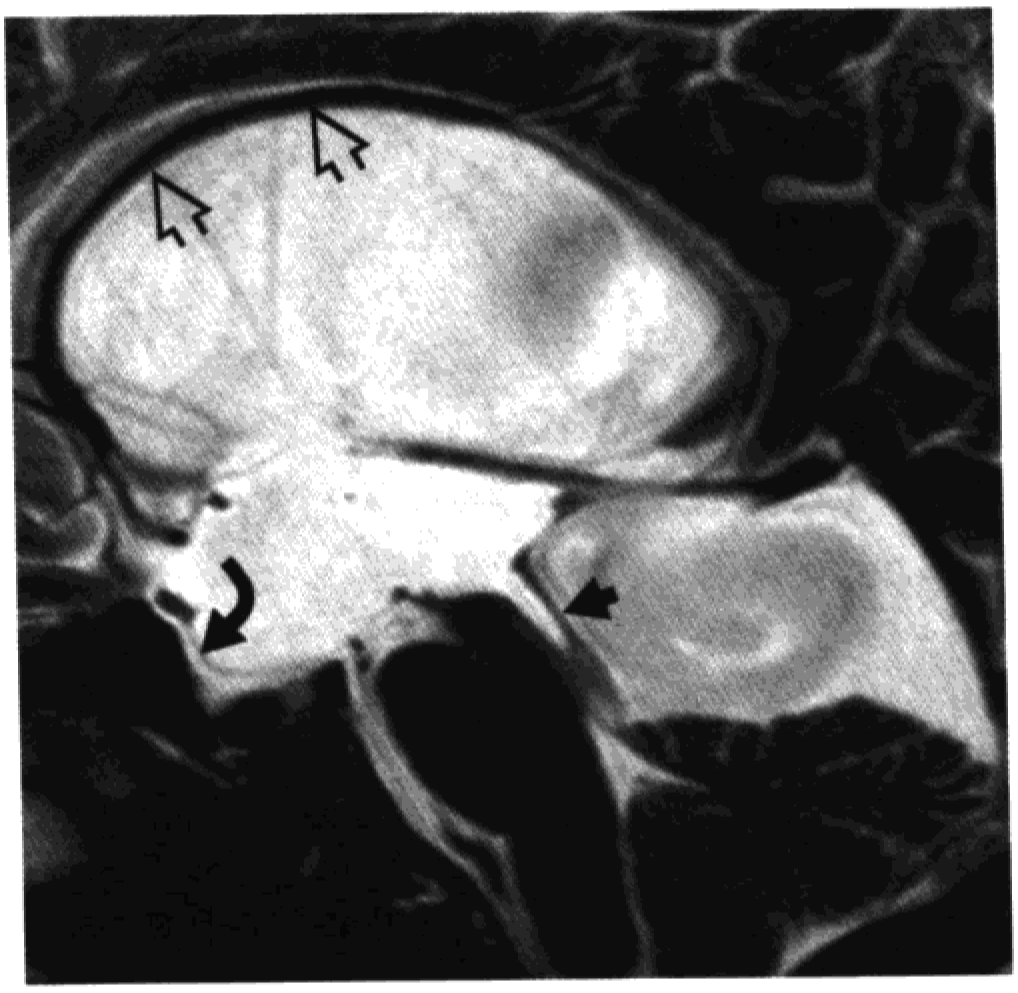
治疗及预后

- 有症状的囊肿通常行引流或分流

参考文献

1. Sencer A et al: CSF dynamics of the cava septi pellucidi and vergae. J Neurosurg 94: 127-9, 2001
2. Chen C-Y et al: Sonographic characteristics of the cavum velum interpositum. AJNR 19: 1631-35, 1998
3. Van Tassel P, Cure JK: Nonneoplastic intracranial cysts and cystic lesions. Sem US, CT, MRI 16: 186-211, 1995

梗阻性脑积水



矢状面 T2WI 显示导水管狭窄（黑箭头）所致的慢性的明显脑室内梗阻性脑积水（黑箭头）。侧脑室显著扩大，胼胝体变薄（开口箭头），第三脑室疝入鞍区（弯箭头）(courtesy J. Rees)。

要点

- 脑室扩大（不伴脑组织缺失或发育不全）
- 由于绝对或相对的脑脊液通道梗阻（脑脊液生成和吸收失衡）
- 脑室内或脑室外梗阻性脑积水：Luschka、Magendie 孔前、外的梗阻
- 可以是急性的或慢性的梗阻性脑积水

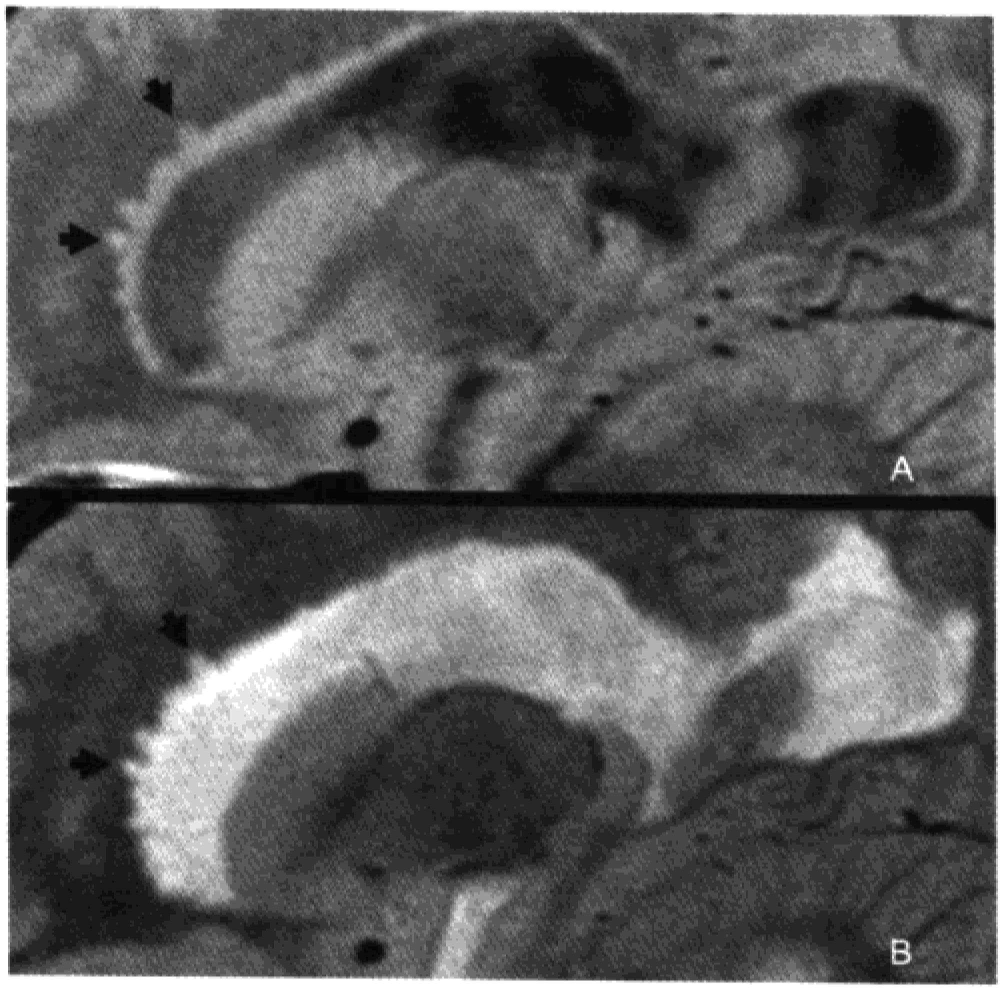
影像学表现

一般特点

- 全脑或局部脑室扩大，有或无颅内压升高
- 最佳诊断征象（急性梗阻性脑积水）：脑室“气球”样扩大而脑室不清晰（“模糊”）边缘

CT 表现

- 平扫 CT（急性梗阻性脑积水）



患儿有恶心、呕吐症状，后颅凹占位（未显示），矢状面质子密度像（A）和 T2WI（B）显示急性梗阻性脑积水伴经室管膜的脑脊液流动（箭头）。

- 脑室扩大
  - 双侧额角直径/颅内径>0.33
  - 额角间的角度<100°
  - 颞角宽度>3mm
- 不清晰/模糊的脑室边缘，脑室周边有低密度“晕”
- 基底池、脑沟受压/消失

- 增强 CT
  - 阴性（如果梗阻性脑积水是继发于肿瘤，肿瘤可以强化）

MR 表现

- 矢状 T1WI
  - 侧脑室扩大
  - 胼胝体变薄，向上拉伸
  - 穹窿、大脑内静脉向下移位
  - 第三脑室常常扩大，并疝入扩大的蝶鞍
- T2WI
  - “指状”脑脊液样高信号从脑室向外延伸到脑内

    - 脑室角周围最明显
  - 脑室内脑脊液湍流
  - 导水管“流空”现象常消失
  - 胼胝体可以呈高信号
- 对比增强 T1WI
  - 脑积水可引起软脑膜血管内血液淤滞，强化表现类似脑炎或脑膜转移癌

其他影像学表现

- 心电门控 MR 电影
  - 可以显示导水管内脑脊液流动不明显
- 放射性核素脑池造影可显示脑室内逆流和淤滞（脑室外梗阻性脑积水）

推荐的影像学检查方法

- 3D-CISS 减少 CSF 流动伪影，可以较好地显示脑室边缘
- 心电门控相位对比 MR 电影

鉴别诊断

继发于脑实质缺失的脑室扩大

- 年龄相关改变、缺血/梗死、外伤、感染、中毒
- 额角间角变钝>110°
- 弥漫性或局限性的脑沟、脑池扩大

正常压力性脑积水

- 进行性痴呆、步态紊乱、失禁
- 脑室扩大而脑脊液压力正常
- 脑沟正常或轻度扩大
- 经导水管的脑脊液排出增加

慢性梗阻性脑积水（“滞留”或“代偿”性脑积水）

- 脑室扩大，脑脊液压力正常
- 无脑室旁晕

成人长期明显的脑室扩大（LOVA）

- 幼儿时期发作或脑积水长期进行性发展直至成人
- 脑室显著扩大、高颅内压

病理

概述

- 一般病理特点
  - 脑脊液产生和吸收间失衡
- 遗传学
  - 细胞黏附分子 L1（L1CAM）是惟一被认为可以导致人类脑积水的基因
- 病因-发病机理
  - 经典理论
    - 脑脊液通道受阻所致
    - 脑脊液持续产生、脑室内压力升高
    - 脑室扩大、压迫邻近的脑组织
    - 拉伸导致室管膜细胞间连接破裂或开放
    - 脑室旁间质液体增多
  - 新理论：有报道与一些生长因子（TGF）的过度表达、Otx2（前脑标记物）变异有关
  - 罕见的：脑脊液产生过度而不能吸收（“过度生成”性脑积水；见于脉络丛乳头状瘤，绒毛过度增生）
- 流行病学
  - 在儿童，神经外科最常用的治疗方案是脑脊液分流

大体病理及手术学特点

- 局部或全脑脑室扩大

镜下特点

- 脑室旁细胞外间隙扩大

临床要点

临床表现

- 头痛、视乳头水肿

自然病史

- 如果不治疗常常进展

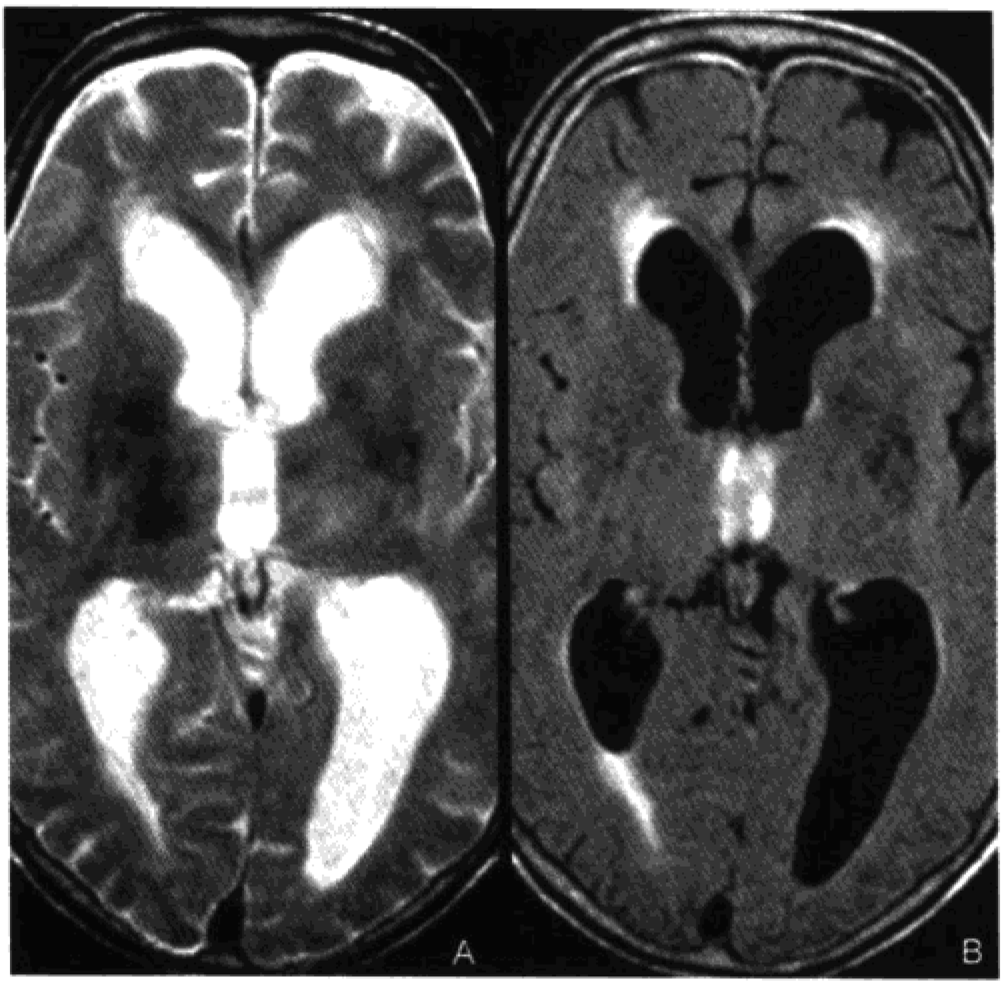
治疗及预后

- 脑脊液分流，内镜治疗

参考文献

1. Aleman J et al: Value of constructive interference in steady-state, three-dimensional, Fourier transformation magnetic resonance imaging for the neuroendoscopic treatment of hydrocephalus and intracranial cysts. Neurosurg 48: 1291-6, 2001
2. Pena A et al: Effects of brain ventricular shape on periventricular biomechanics: A finite-element analysis. Neurosurg 45: 107-18, 2000
3. Oi S et al: Pathophysiology of long-standing overt ventriculomegaly in adults. J Neurosurg 92: 933-40, 2000

正常压力性脑积水



79岁痴呆的女性病人的T2WI（A）和FLAIR（B）扫描显示脑室扩大、脑沟正常。导水管的每搏输出量是236μl，意味着正常压力性脑积水，脑室分流术后明显改善。

要点

- 多种综合征（经典的临床三联征：痴呆、步态紊乱、尿失禁）
- 脑室扩大而脑脊液压力正常，脑脊液动力学改变
- 诊断难点：与分流后反应性正常压力性脑积水相区别

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：脑室和外侧裂扩大+海马形态和脑沟正常

CT表现

- 平扫CT：脑室扩大伴额角圆钝

MR表现

- 脑室体积增加
- 额角、颞角扩大不伴海马萎缩



步态异常的早老性痴呆男性病人的矢状面 T1WI。显示侧脑室、第三脑室扩大，并可见导水管“流空”现象（箭头）。这些表现提示正常压力性脑积水（但不能确定诊断）。同时可见胶样囊肿。

- 基底池、外侧裂扩大，脑沟正常
- 胼胝体向上呈弓形（可能碰到脑镰）
- 导水管“流空”征象
  - 某些病例在质子密度像和常规自旋回波序列可显示
  - 流动补偿和快速自旋回波序列技术可能较少显示
  - 对其作为分流的指征有争议
- 50%～60%T2WI 有室旁和深部白质内病变
  - 跟同年龄组正常对照相比更多见并且严重
  - 与分流后效果差有关

其他影像学表现

- 脑脊液流动检查可显示 CSF 流速增加（“高动力学”性流动）
  - 心电门控 2D-FISP
  - 有报道，导水管每搏输出量>42μl 分流后效果好
  - 一些脑脊液流速正常的病人分流后也有改善
- 放射性核素脑池造影可显示脑室内流动状况

- SPECT，PET：常见低灌注和代谢减低
- 颅内压监测：振幅> 9mmHg 与分流后认知改善相关

推荐的影像学检查方法

- MR 脑脊液流动检查

鉴别诊断

Alzheimer 痴呆

- 痴呆与步态不稳不成比例
- 大海马旁裂、小海马

多发梗死性痴呆

- 成像时多发梗死灶

病理

概述

- 一般病理特点
    - 正常压力性脑积水的发病机理尚不清楚
- 病因-发病机理
    - 50%为先天性，50% 为其他原因（如：蛛网膜下腔出血）
    - 与年龄相关的脑脊液产生和吸收改变，包括脑脊液流出阻力的增加
        - 在正常压力性脑积水中可能进一步加剧
    - 正常压力性脑积水：CBF 降低和不伴脑脊液压力增加的脑脊液吸收改变
        - 心收缩期脑组织膨胀，使脑脊液排出
        - 脑实质顺应性丧失和脑室壁弹性改变
        - 间质液体增加
        - 脉搏压力指向脑室
        - “水锤”效应
        - 可能进一步合并微血管病变（包括静脉受累）、萎缩
- 流行病学
    - 约占痴呆的 0.5%～5%
    - 最常见于大于 60 岁的老人

- 男性多于女性

大体病理及手术学特点

- 脑室扩大、脑脊液压力正常

镜下特点

- 50%出现蛛网膜纤维化
- 大脑实质
  - 50%以上无明显脑实质病变
  - 20%有神经纤维化和 Alzheimer 痴呆的其他改变
  - 10%有动脉硬化、缺血性脑软化

临床要点

临床表现

- 痴呆、步态紊乱、尿失禁

自然病史

- 认知功能进行性减退

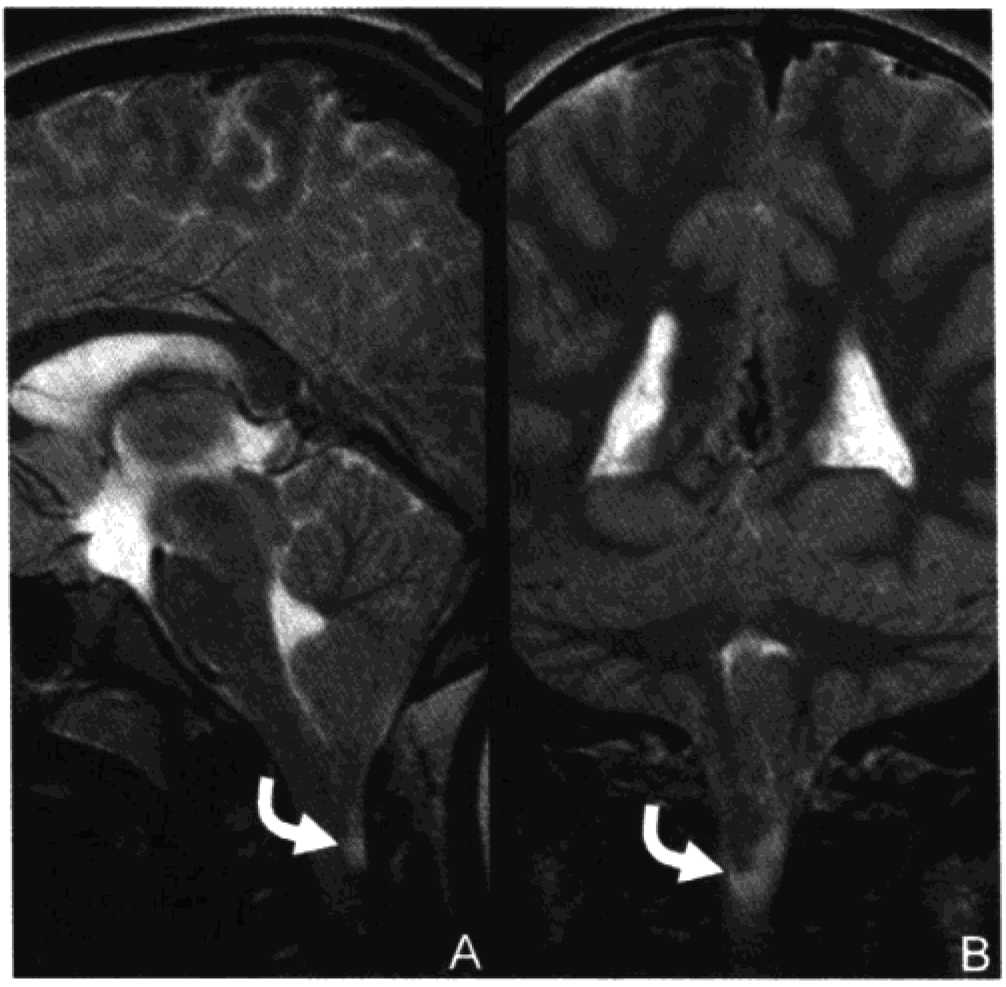
治疗及预后

- 预后不一（25%～80%分流病人改善）

参考文献

1. Czosnyka M et al: Age dependence of cerebrospinal pressure-volume compensation in patients with hydrocephalus. J Neurosurg 94: 482-6, 2001
2. Parkkola RK et al: Cerebrospinal fluid flow in patients with dilated ventricles studied with MR imaging. Eur Radiol 10: 1442-6, 2000
3. Bech RA et al: Frontal brain and leptomeningeal biopsy specimens correlated with CSF outflow resistance and B-wave activity in patients suspected of NPH. Neurosurg 40: 497-502, 1997

脑脊液分流及其并发症



9 岁长期侧脑室分流病人的矢状面（A）和冠状面（B）T2WI 显示严重的获得性扁桃体下疝（箭头）。

要点

- 许多儿科疾病都需要实施脑脊液分流
- 脑室分流可恢复血管顺应性→恢复正常的经脑实质引流的方式
- 常见的并发症包括分流梗阻、破裂、感染、过度引流
- 非顺应性脑室综合征＝年长儿童（于婴儿期分流）、小脑室＋分流梗阻的间歇征象

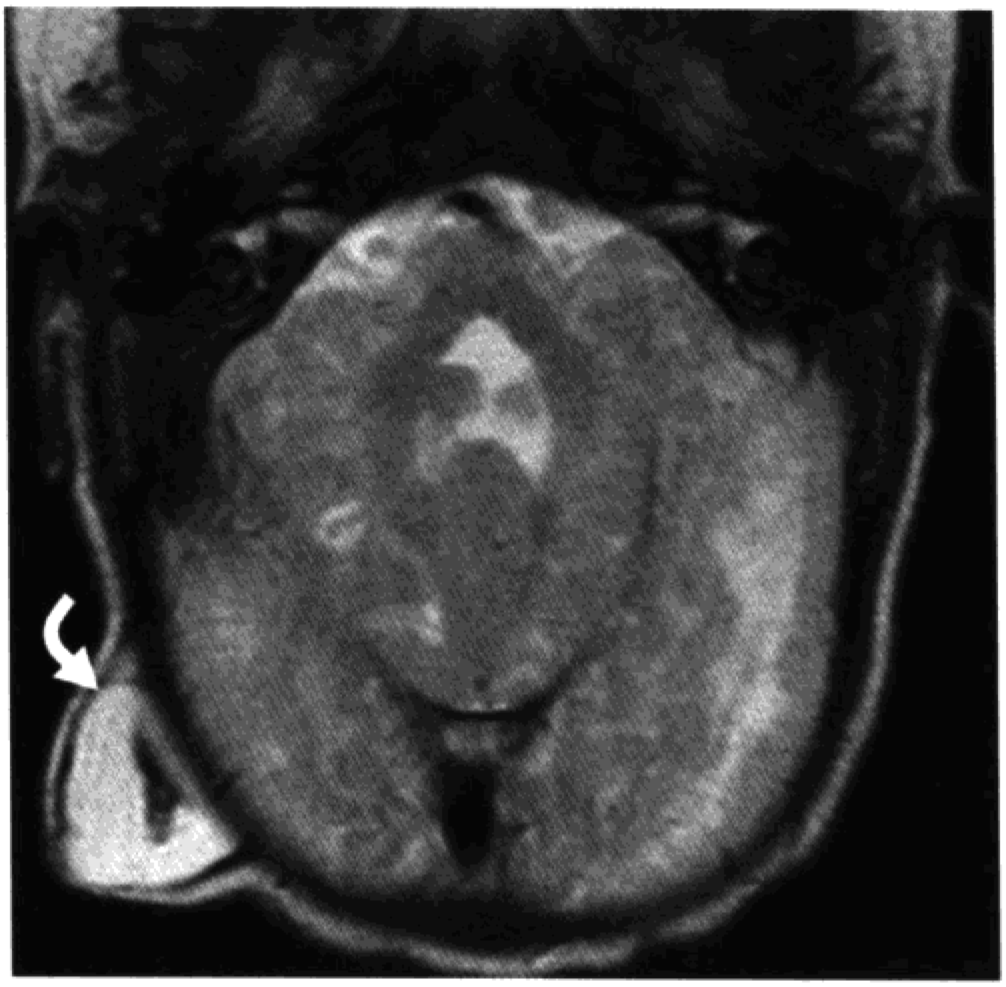
影像学表现

一般特点

- 影像定位梗阻部位（脑室内、脑室外）、阻塞的病因
- 最佳诊断征象：脑室扩大＋脑室/阀门周围的液体/水肿“模糊”边缘

CT 表现

- 平扫 CT



一小脑发育不良并分流梗阻的患儿的轴状面 T2WI 显示大量液体聚积于头皮下（弯箭头）。

  - 脑室扩大（弥漫性或局限性）
  - 脑脊液经室管膜漏出（“模糊”脑室）
  - 非顺应性脑室综合征
    - 即使分流不起作用时，脑室也可以表现正常或很小
    - 可由分流所致的缝合骨化引起
  - 有或没有硬膜下积液（年纪较小的病人过度引流）
  - 需要与先前的检查对照以获得最佳诊断
- 增强 CT
  - 有或无室管膜强化
  - 可以发现其他病变（脑膜炎、肿瘤等）

MR 表现

- 常见脑脊液“指状”伸展到脑室旁的白质内
- 2D 相位对比流动检查可明确梗阻部位（如导水管）

其他影像学表现

- 平片：评估分流管的连续性、完整性
  - 分流断裂、分离（13%）
  - 分流移位（肠穿孔罕见）

- 对比分流造影：明确分流梗阻的部位（很少使用）
- 放射性核医学研究：很少使用

推荐的影像学检查方法

- 最重要的：分流后行 CT/MR 检查作为基线参照
- 一年时随访，然后根据需要进行

鉴别诊断

正常分流后

- 临床表现（有症状时）
- 与基线对比

颅内压增高

- 脑沟、脑池变浅/消失
- 小、“裂隙样”脑室可发生于非顺应性脑室综合征、慢性的过度引流

病理

概述

- 一般病理特点
  - 5%～10%的分流有感染
  - 6%有脑室分隔
  - 3%过度分流（硬膜下积液、硬膜下血肿）
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 每种分流、活瓣/器械都有自身所带来的并发症
    - VP（脑室腹腔分流术）→腹部并发症
    - VA（脑室心腔分流术）→分流性肾炎、肺心病
    - LP（腰腹膜）→蛛网膜炎、小脑扁桃体疝、移位率高
    - 第三脑室内部到脊髓蛛网膜下腔（Lapras 导管）→没有外口、无法检查流动状况
    - 无分流术的脑脊液引流：第三脑室切开术、第四脑室出口开窗术→70%开放
    - 抗虹吸设备→膜的形成导致梗阻
    - 带凸缘的导管增加了近端阻塞风险性

    - 可调整的分流→记得 MR 检查后进行调整
    - 节段分流→减少梗阻发生率但增加裂隙样脑室和硬膜下血肿的发生率
    - 如果腹膜感染或心脏有并发症可行脑室胸膜分流，但→胸膜积液
  - 室管膜“瘢痕”可能减低脑室扩展的能力
- 流行病学
  - 在美国，脑脊液分流病人为 125 000
  - 分流失效
    - 1 年内有 20%～40%，12 年内有 80%

大体病理及手术学特点

- 经脑室室管膜的粘连

镜下特点

- 沿引流管的胶质增生

临床要点

临床表现

- 分流失败
  - 头痛、恶心、呕吐以及嗜睡常见
  - 婴儿：囟门膨胀、头围增加

自然病史

- 多数分流最终失败，而失败导致进一步的失败
- 50%多次修补，且间隔时间逐步缩短

治疗及预后

- 随着儿童生长，延长远端分流管
- 近端梗阻时调整脑室内部分或阀门
- 如果出现分流过度或分流不足则调整压力阀
- 对非顺应性脑室综合征可行颞下减压/第三脑室造瘘术
- 预后取决于需要分流的原发病变性质

参考文献

1. Drake JM et al: CSF shunts 50 years on -past, present and future. Childs Nerv Syst 16: 800-4,2000
2. Lee TT et al: Unique clinical presentation of pediatric shunt malfunction. Pediatr Neurosurg 30: 122-6,1999
3. Tuli S et al: Risk factors for repeated CSF shunt failures in pediatric patients with hydrocephalus. J Neurosurg 92:31-38, 2000

蛛网膜下腔扩张



一岁巨颅症（头围>第 95 百分位数）婴儿轴状面增强 CT 扫描像示双额非常明显的脑外脑脊液样液体聚积。注意几个穿越蛛网膜下腔的线状强化结构（皮层静脉，箭头）。其下脑回正常。

要点

- 先天性蛛网膜下腔扩张常见，3～8 个月时出现属正常
- 有可能是未成熟的脑脊液引流通路所致
- 具有自限性；无需治疗，在 12～24 个月时可恢复

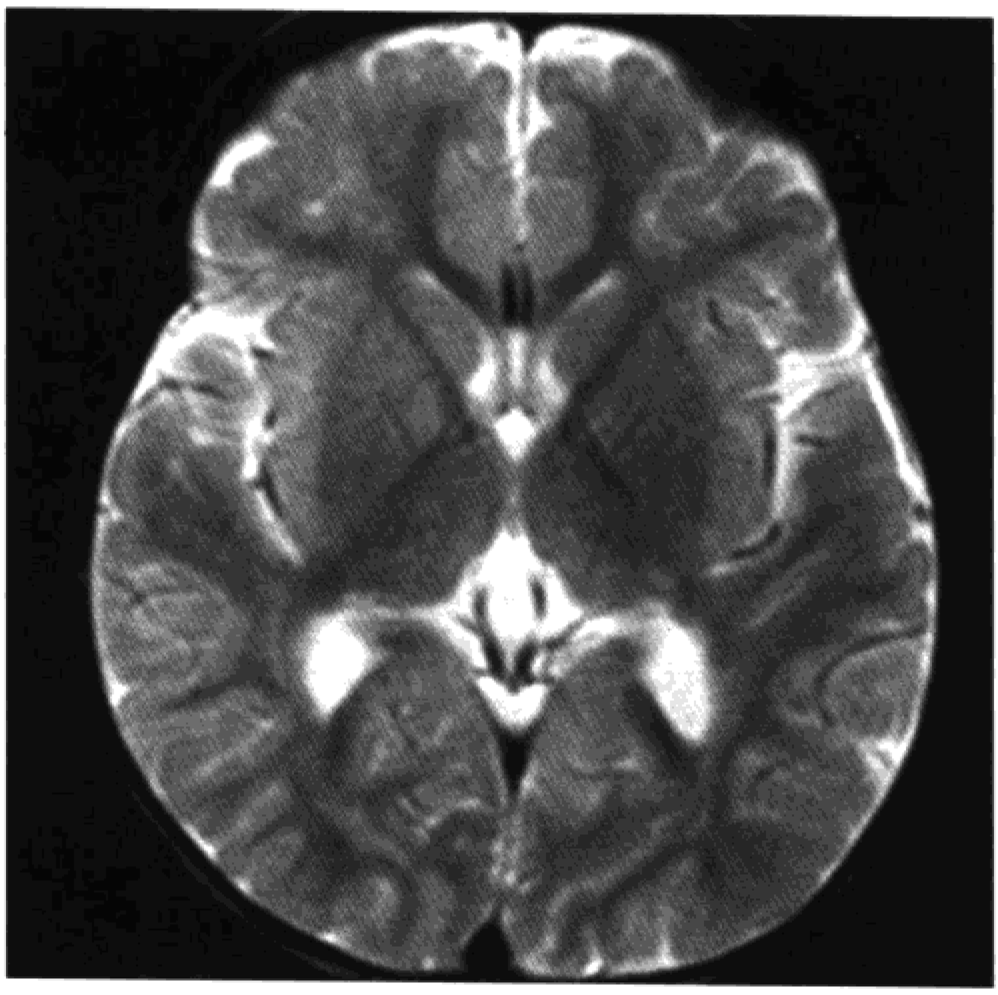
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：蛛网膜下腔扩张和头围增加（>95%）

CT 表现

- 平扫 CT
  - 双额或半球前部蛛网膜下腔宽度≥ 5mm
  - 脑池扩张（特别是鞍上池和视交叉池）
  - 脑沟一般正常（特别是后部）



病例同前图，2 岁时的随访轴状面 T2WI 显示脑外 CSF 腔隙消失。蛛网膜下腔和脑室正常。髓鞘类型正常。1 岁的增强 CT 扫描表明为婴儿期的良性蛛网膜下腔扩张。

  ○ 后颅凹正常
  ○ 脑室轻度扩张（66%）
- 增强 CT：显示静脉穿过蛛网膜下腔

MR 表现

- 伴横穿血管的单层液体（蛛网膜下腔）
- 蛛网膜下腔内的信号在所有序列中与脑脊液信号相等

其他影像学表现

- 胎儿 MR：由于位置原因，胎儿显示后部分布液体以及脑室突出（出生后由于儿童躺着扫描通常是额部突出）
- 彩色多普勒超声：静脉穿过蛛网膜下腔
- 放射性核素脑池造影：脑脊液在第四脑室和侧脑室聚积，与脑室外脑积水相似

推荐的影像学检查方法

- 多普勒超声：显示静脉穿过蛛网膜下腔
- MR：排除慢性硬膜下积液

- 诊断后最佳随访手段是用卷尺测量头围，而非影像学检查

鉴别诊断

萎缩

- 头围减小（关键是头围测量！）
- 良性蛛网膜下腔扩张的头围是增大的

脑室外梗阻性脑积水

- 常见于脑出血、炎症后、肿瘤性
- 如出现，则脑外积液不=脑脊液
- 可以类似非意外外伤表现（参见“非意外外伤”的诊断）
    - 轻微外伤可导致易感者出血的尚有争议
        - 蛛网膜下腔大于 6 mm 就有可能

病理

概述

- 病因-发病机理-病理生理学
    - 不成熟的脑脊液引流通路
        - 脑脊液主要经细胞外间隙引流到毛细血管
        - 蛛网膜颗粒到 18 个月才发育成熟
        - 蛛网膜颗粒随后移位到静脉（就像 Starling 型电阻器）
        - 当囟门闭合时调节脉压/静脉引流脑脊液
        - 良性蛛网膜下腔增宽即时缓解
- 流行病学
    - 男性 80%

大体病理及手术学特点

- 蛛网膜下腔仅显示加深而其他方面正常
- 膜没有病理性改变
- 脑脊液清亮

镜下特点

- 无

临床要点

临床表现

- 无颅内压增高的症状
- 常有家族性良性大头
- 头围>95%的同龄人
- 50% 有轻度发育延迟（运动>语言）

自然病史

- 12～24 个月时蛛网膜下腔扩张和症状自发消失
- 结果归于正常（随蛛网膜下腔恢复正常，发育延迟亦缓解）
- 大头常持续存在

治疗及预后

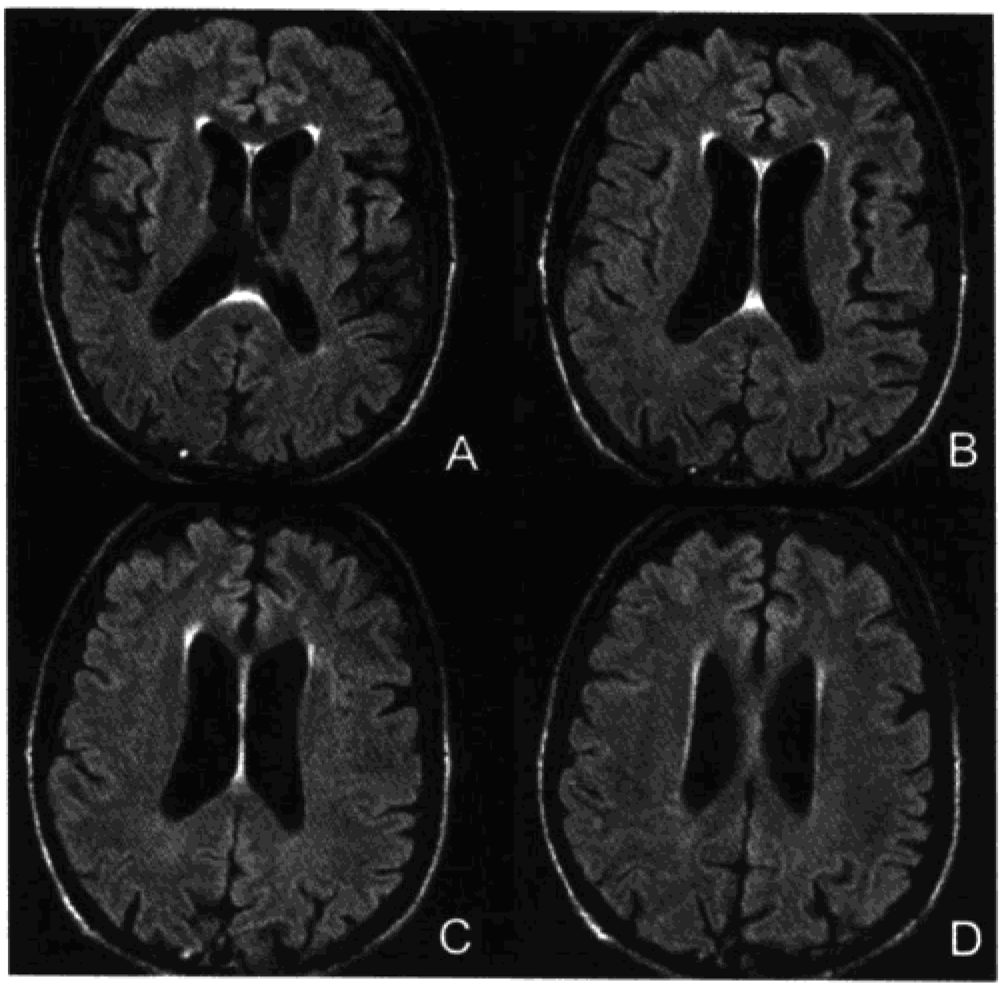
- 无需治疗
- 蛛网膜下腔扩张→骨缝和颅盖柔顺性和顺应性增加→易罹患向后斜头畸形

参考文献

1. Greitz D et al: The pathogenesis and hemodynamics of hydrocephalus: Proposal for a new understanding. IJNR 3:367-75,1997
2. Prassopoulos P et al: The size of the intra-and extraventricular CSF compartments in children with idiopathic benign widening of the frontal subarachnoid space. Neuroradiology 37:418-21,1995
3. Freide RL. Ch. 20: Hydrocephalus-special pathology. In: Developmental neuropathology, 2nd ed. Springer-Verlag, Berlin, 1989

代谢性脑白质病，变性疾病

正常老年脑



正常老年脑。（A～D）一名65岁智力正常的男性，在轴状面FLAIR像上，脑沟增宽，脑室扩大，脑室旁（体部，额角）有“轮缘”状和“帽”状的高信号影。

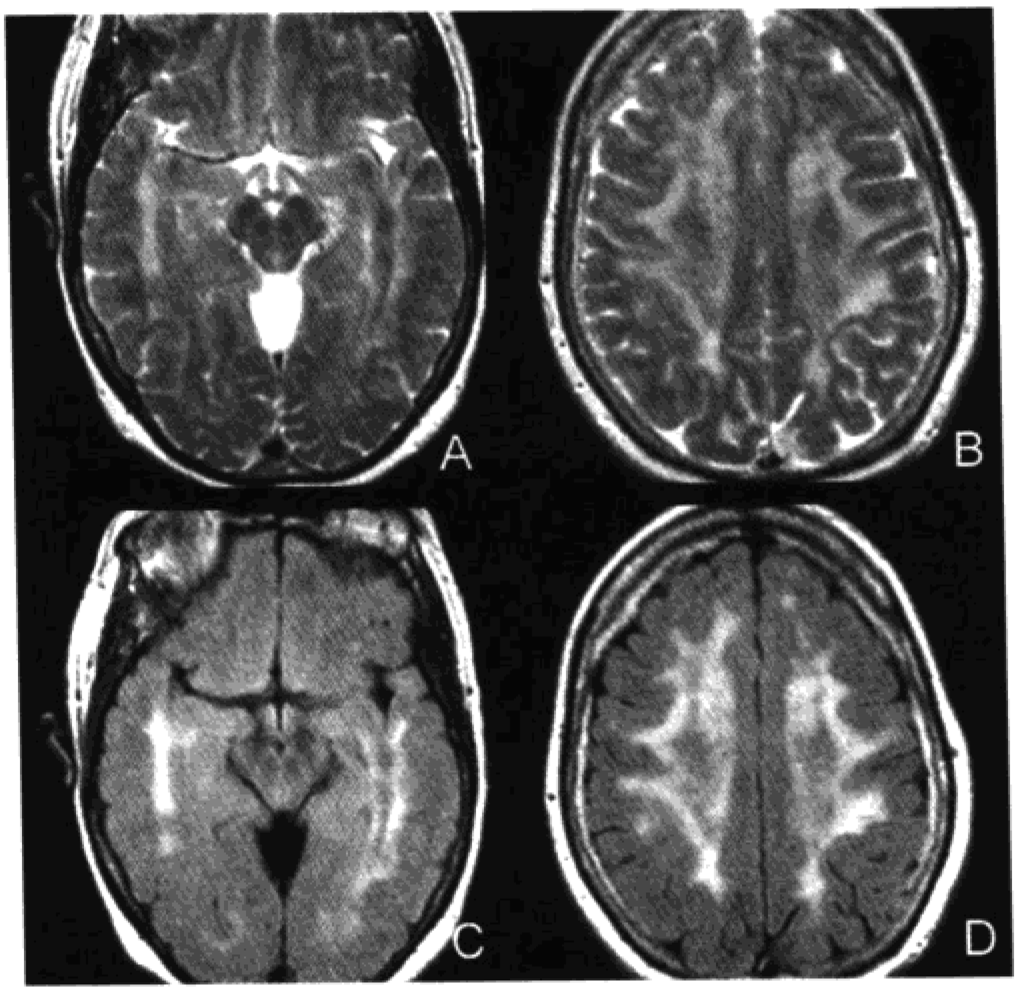
要点

- 老年人在影像学上的“正常”所指范围较广
- 脑萎缩，脑脊液间隙增宽
- 脑白质萎缩为主
- 依据常规CT/MR不能预测认知功能

影像学表现

一般特点

- 脑组织减少，脑脊液容积增加
  - 反映脑白质容积减少
  - 脑白质高信号的体积并不起明显作用
- 常见代谢改变
  - 全脑和局部脑血流量变化



T2WI（A，B）和 FLAIR（C，D）像，一名 65 岁智力正常的老年女性。图示脑室旁和深部脑白质有显著的融合的片状高信号。

- 最佳诊断征象：只有脑室旁薄的轮缘状高信号而无白质高信号（“顺利老化的脑”）

CT 表现

- 平扫 CT
  - 脑室增大，皮层脑沟增宽
  - 常见脑室旁斑片状/融合的低密度影

MR 表现

- PD，FLAIR：脑室旁薄层光滑的缘正常
- T2 高信号影
  - 脑室旁局灶/融合的白质高信号
    - 50 岁以后数量和范围开始增加；65 岁以后几乎为普遍现象（正常）
    - 仅与认知功能有粗略的相关性
    - 与痴呆有明显重合
  - “梗死样”病灶
    - 见于 1/3 的 65 岁以上无症状病人

- 70% < 10mm
- 多位于基底节和丘脑
- 可能存在临床无症状的腔隙性梗死灶

- T2 缩短
  - 在视觉、运动/感觉皮层常见"黑线"异常信号，在年龄较大的病人属正常
  - 三价铁沉积
    - 在苍白球沉积一般是正常的
    - 在尾状核/壳核增加，可能在八十几岁的老年人与苍白球铁沉积相当
    - 在丘脑是异常的
- T2*：大于 60 岁的病人与脑白质高信号并存的"黑点"
  - 不正常
  - 长期高血压、淀粉样血管病

其他影像学表现

- MRS：%NAA、NAA/Cho、NAA/Cr 均减小
- DWI：水弥散性的增加虽小但有重大意义
  - ADC 增加
  - 在弥散张量像上各向异性降低
- PET：基底节区突触前/后多巴胺标记物减少
- 通过 ^{99m}Tc-HMPAO SPECT，Xe-133 吸入显示局部和全脑血流量降低

推荐的影像学检查方法

- MR：所有 60 岁以上的病人应包括 T2* 序列

鉴别诊断

中度的认知损伤（MCI）

- 在标准影像检查中与正常者有交叉
- 海马区较高的 ADCs 计算值（非可见的）
- 在海马旁回、扣带回和丘脑区有轻度低灌注和低代谢

Alzheimer 痴呆（AD）

- 显著的颞顶叶低代谢和低灌注

- 海马和内嗅区显著皮层容积减小

皮层下微血管脑病

- 大量的脑白质高信号（与正常有重合）
- 血管性痴呆的临床表现

病理

概述

- 病因-发病机理
    - 旧的老年脑观点：脑实质皮层神经元细胞随着年老而减少
    - 新的老年脑观点：主要的神经解剖改变
        - 脑白质改变，皮层下神经元细胞减少
        - 细胞体积减少程度大于数量减少程度
    - 神经元功能紊乱的程度超过神经元/突触减少的程度
- 流行病学
    - 脑白质高信号与年龄、无症状卒中、高血压和女性有关

大体病理及手术学特点

- 脑沟增宽，脑室扩大

镜下特点

- 皮层下白质区有髓鞘的神经纤维减少
- 细胞外间隙增宽，神经胶质增生
- 苍白球和壳核的铁沉积
- 白质毛细血管失去外膜细胞，仅有较薄的内皮细胞

临床要点

临床表现

- 认知功能正常
- 中度的认知损伤（MCI）与伴发的进展中的 AD 相关

自然病史

- 脑实质容积减小，脑脊液间隙进行性增宽
- 脑白质高信号随着年龄的增加进行性增加

参考文献

1. Angelie E et al: Regional differences and metabolic changes in normal aging of the human brain: Proton MR spectroscopic imaging study. AJNR 22: 119-27, 2001
2. Nusbaum AO et al: Regional and global changes in cerebral diffusion with normal aging. AJNR 22: 136-42, 2001
3. Guttmann CRG et al: White matter changes with normal aging. Neurology 50: 972-8, 1998

微血管病



轴状面 T2WI，男性，72 岁，智力正常，有长期高血压、糖尿病和全身性的动脉粥样硬化性血管病，显示特征性的动脉粥样硬化性微血管病的脑白质多发点状高信号。

要点

- 脑白质高信号是否有意义还存在争议
- 脑白质高信号通常与脑血管危险因素相关（高血压、年龄、高胆固醇血症、糖尿病等）
- 与组织病理类型相关

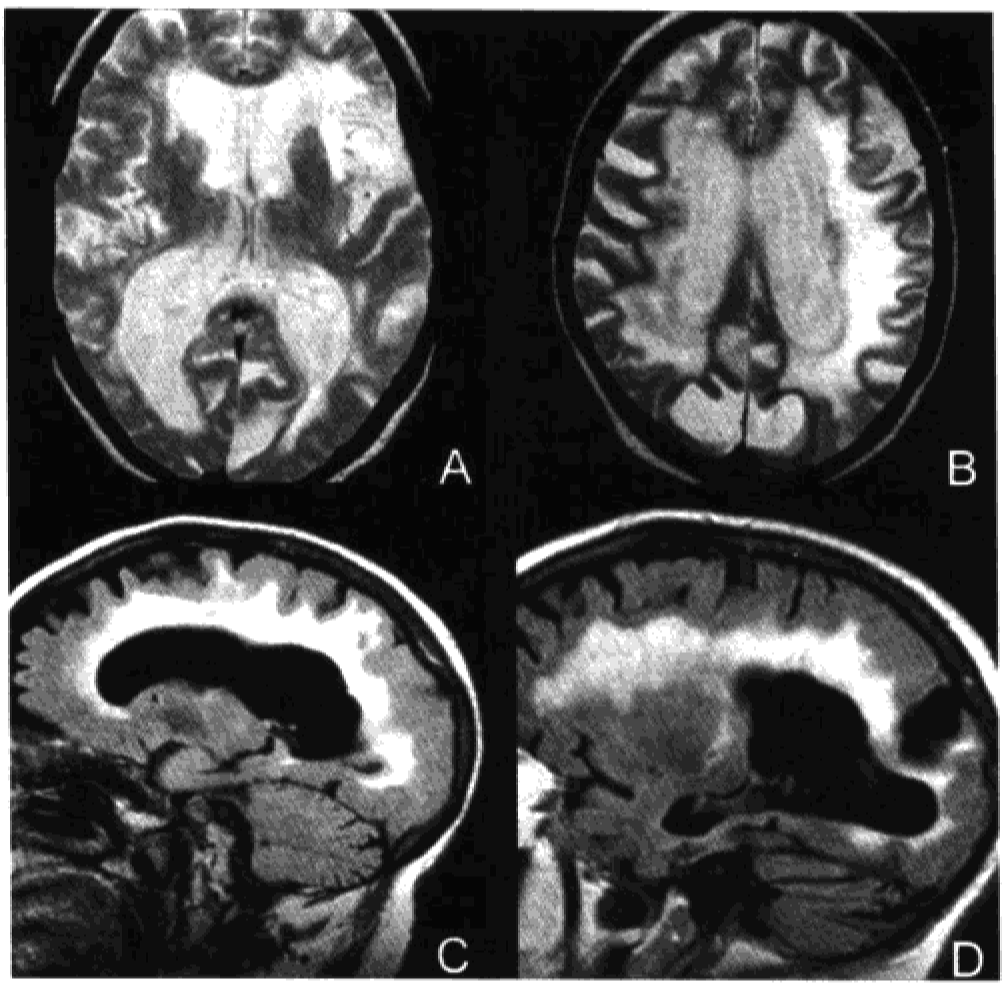
影像学表现

一般特点

- 一般在脑室旁/深部脑白质和基底节
- 最佳诊断征象：在 CT 上的脑白质稀疏区，在 PD/T2WI/FLAIR 像上补丁状/融合的片状高信号

CT 表现

- 平扫 CT：多发点状/汇合的边界不清片状低密度区≥5mm



轴状面 T2WI（A、B）和矢状面 FLAIR 像（C、D），一名临床诊断 Binswanger 病的老年痴呆病人，显示不对称的、融合的双侧脑室旁脑白质高信号。皮层下动脉硬化性脑病。还可见多发皮层梗死灶。

- 增强 CT：无强化

MR 表现

- 在 PD/T2WI，FLAIR 像上可见边界不清的高信号区≥5mm
- 在 T2* 像上＋/－"黑点"（与慢性高血压病和淀粉样血管病表现相似）
- ＋/－全脑萎缩（脑室增大、脑沟增宽）
- 在 2%～6%的正常老年人可以发现广泛或融合的病变

其他影像学表现

- MRS：NAA、NAA/Cr 下降
- PET/SPECT：在没有脑萎缩时，rCBF/rMRGlu 一般正常

推荐的影像学检查方法

- MR（包括 FLAIR 和 GRE 序列）

鉴别诊断

与年龄相关的脑白质改变

- 与正常人和老年痴呆有显著的重合
- rCBF 正常

血管周围（Virchow-Robin）间隙

- 大小不定，边缘清楚
- 最常见于前联合与深部脑白质
- 信号或密度与脑脊液相仿

腔隙性梗死灶

- 见于 1/3 的正常老年人（通常无症状）
- 3～10mm，边缘锐利，PD 像上为高信号
- 大部分（几乎占 80%）位于深部核团区（尾状核、豆状核、内囊和丘脑）

血管性痴呆（VaD）

- 认知损害
- 多发梗死性痴呆（MID）
    - 皮层下动脉硬化性脑病（“Binswanger”型血管性痴呆）
        - 临床诊断（不是影像诊断）
        - 长期高血压、精神功能进行性下降、步态紊乱、有或无轻微的卒中
- 大的或小的梗死灶
- rCBF 下降

病理

概述

- 一般病理特点
    - “微小血管病相关的脑伤害”＝脑白质高信号、腔隙性梗死灶
    - 脑白质高信号不总是与病理学相关
- 遗传学
    - 周围/脑血管性疾病的普遍的危险因素

        - 载脂蛋白 E（APOE）ε4 等位基因
        - 血管紧张素原基因启动子
    - 脑常染色体显性动脉病伴皮层下梗死和脑白质病（CADASIL）
        - Notch3 突变
- 病因-发病机理
    - 高血压性小穿支动脉闭塞性疾病
        - 导致腔隙性梗死、深部脑白质病灶
    - 静脉胶原病（有争议）
- 流行病学
    - 脑白质高信号在 65 岁以上几乎普遍存在
    - 腔隙性梗死灶见于 1/3 的 65 岁以上无症状健康就诊者
    - 血管性痴呆（VaD）是痴呆的第三个最常见原因（仅次于 AD、Lewy 小体病），占 15%

大体病理及手术学特点

- 无

镜下特点

- 正常的与年龄相关的改变（见“正常老年脑”）
- 影像学的脑白质高信号有很多组织病理学相关表现
    - 变性的髓鞘（髓鞘“苍白”）
    - 轴突缺失、细胞内液/细胞外液增多
    - 胶质增生、棘细胞层水肿
    - 动脉硬化、小血管闭塞

分期或分级标准

- 年龄相关的脑白质改变的欧洲 Task Force
- ARWMC 对于 MRI 和 CT 的等级评分（适用于≥5mm 边界不清病灶）
    - 脑白质病灶
        - 0= 无病灶（包括对称的帽、带）
        - 1= 局灶病灶
        - 2= 开始融合的病灶
        - 3= 弥漫受累，有或无 U 纤维受累

- 基底节病灶
  - 0= 无病变
  - 1=1 个灶状病灶（≥5mm）
  - 2=大于 1 个灶状病灶
  - 3= 融合的病灶

临床要点

临床表现

- 较广（从表现正常到最小的认知损伤再到痴呆）

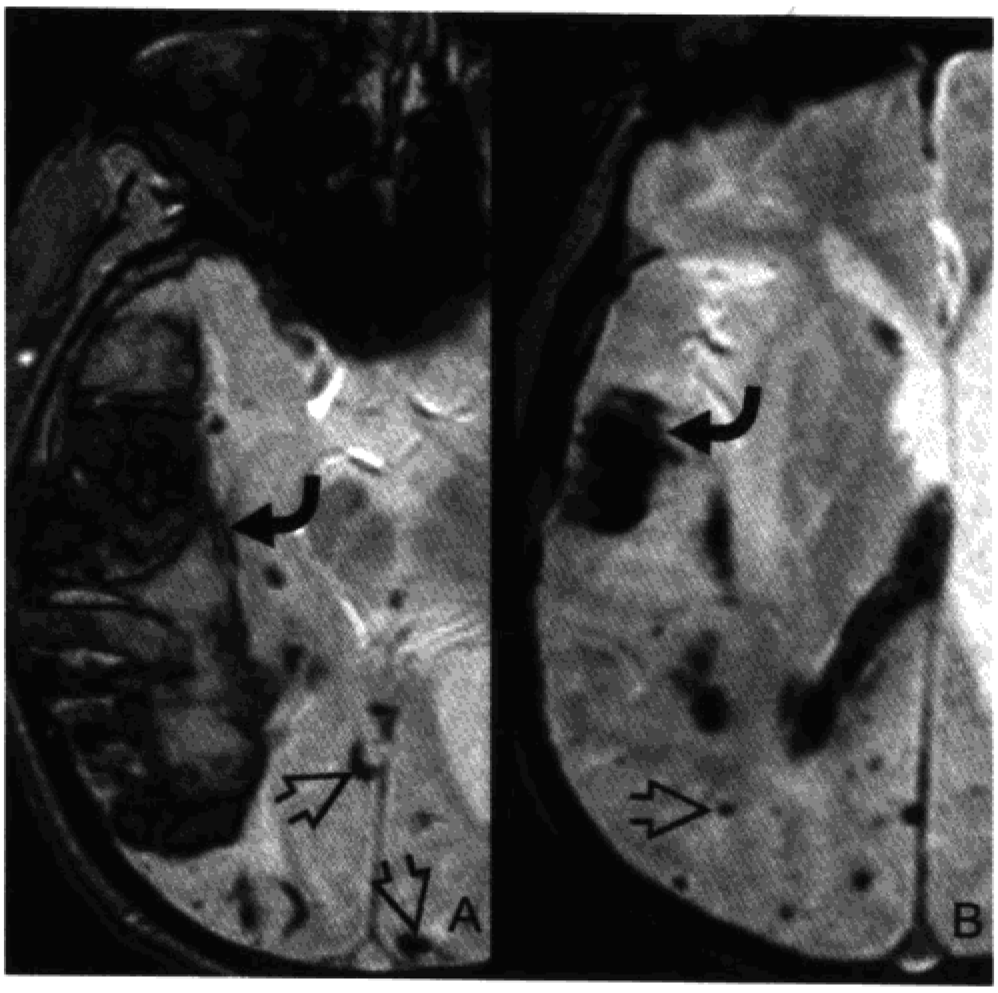
自然病史

- 知之甚少

参考文献

1. Wahlund LO et al: A new rating scale for age-related white matter changes applicable to MRI and CT. Stroke 32: 1318-22, 2001
2. Schmidt H et al: Angiotensinogen gene promoter haplotype and microangiopathy-related cerebral damage. Stroke 32: 405-412, 2001
3. Yao H et al: Cerebral blood flow in nondemented elderly subjects with extensive deep white matter lesions on MRI. J Stroke Cerebrovasc Dis 9: 172-5, 2000

脑淀粉样血管病



轴状面 T2* 像，一名 72 岁血压正常的老年痴呆女性自发脑叶出血（弯箭头），并显示多灶性“黑点”（开口箭头）。脑淀粉样血管病（CAA）。

要点

- 脑淀粉样血管病（CAA）是老年人“自发”性脑叶出血的常见原因（见“原发脑内出血”）
- 脑淀粉样血管病在老年性痴呆病人常见（例如 Alzheimer 病）

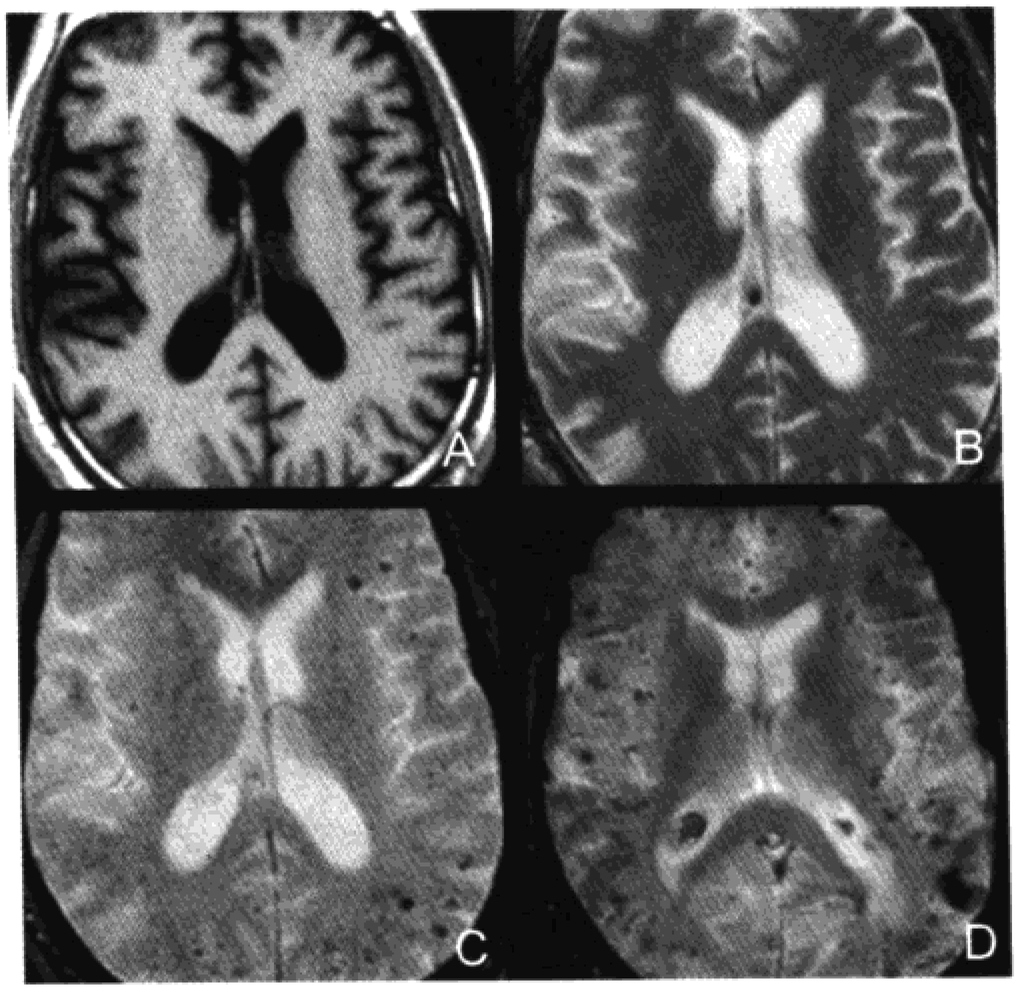
影像学表现

一般特点

- 表浅出血累及皮层、皮层下白质
- 最佳诊断征象：正常血压的痴呆病人具有
  - 脑叶出血、不同年龄
  - 多发“黑点”样信号

CT 表现

- 平扫 CT
  - 片状或融合的片状皮层/皮层下血肿，边缘不规则伴周围水



轴状面 T1WI（A）和 T2WI（B），一名血压正常的老年痴呆男性，显示有明显的脑沟增宽、脑室增大（C、D）。GRE 扫描显示大量的“黑点”。活检为 CAA。(Courtesy R. Kalnins)。

肿
- 少见表现：脑回样钙化
- 增强 CT
  - 无强化

MR 表现

- T1WI
  - 脑叶血肿（信号随血凝块的时期而异）
  - 全脑萎缩常见（脑室扩大和脑沟增宽）
- T2WI
  - 急性血肿；1/3 有陈旧出血灶（脑叶、斑片状）
  - 接近 70%的病人有灶状或斑片状/融合的脑白质疾病
  - 少见：非出血性弥漫性脑病并融合的白质高信号
- T2*
  - 多发点状“黑点”
- 少见：脑淀粉样血管病可以导致局灶性、非出血性肿块、强

化，类似肿瘤！

其他影像学表现

- DSA：正常或无血管的占位效应

推荐的影像学检查方法

- 60岁以上的病人应包括T2* 加权序列

鉴别诊断

高血压性微小出血

- 慢性高血压病史
- 深部结构（基底节、丘脑）>皮层、皮层下脑白质
- 经常与脑淀粉样血管病共存

伴有微小出血的缺血性卒中

- 多发含铁血黄素沉积（占缺血性卒中的10%～15%）
- 出血性腔隙性梗死

多发血管畸形

- 海绵状血管瘤、毛细血管畸形
  - 寻找液-液平面的血液“小腔”
  - 毛细血管瘤可以显示较淡的“笔刷样”强化

其他存在多发点状“黑点”的原因

- 外伤性轴索损伤（病史、位于胼胝体）
- 出血性转移瘤（可以增强、位于灰白质交界部）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 中枢神经系统淀粉样变引起脑叶出血（最常见）、微血管病、局灶性淀粉样瘤（最少见）
- 遗传学
  - 散发
    - 与脑淀粉样血管病关联出血有关的APOE4等位基因
    - 早老因子-1基因的多形性
  - 与淀粉样变性有关的遗传性脑出血

        - 常染色体显性遗传
        - 荷兰型 = 21 号染色体上的变异的淀粉样 β 前体蛋白
        - 其他分型包括英国型、Flemish 型
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 淀粉样变性=由细胞外 β-淀粉样沉积引起的罕见的系统性疾病
    - 10%～20%为局限形式，包括 CNS
    - 可以是特发性/原发性或继发性/反应性（例如与透析相关的淀粉样变性病）
- 流行病学
    - 占所有卒中的 1%
    - 占 60 岁以上原发性脑内出血病人病因的 15%～20%
    - 老年人脑淀粉样血管病的发病率
        - 正常老年人的 27%～32%（尸检）
        - Alzheimer 病病人的 82%～88%
        - 常见于 Down 综合征

大体病理及手术学特点

- 脑叶出血
- 多发的小的皮层出血

镜下特点

- 间质、血管/血管周围的无定形蛋白沉积
    - 刚果红染色
    - 在偏振光下呈双折射
- 微小动脉瘤
- 纤维蛋白样坏死
- 血管周围浸润
- 透明玻璃样增厚

临床要点

临床表现

- 自发性脑叶出血
- 40%有亚急性痴呆/明显的 Alzheimer 病

- 2/3 血压正常；1/3 为高血压

自然病史

- 多发的、反复的出血
- 进行性认知能力下降

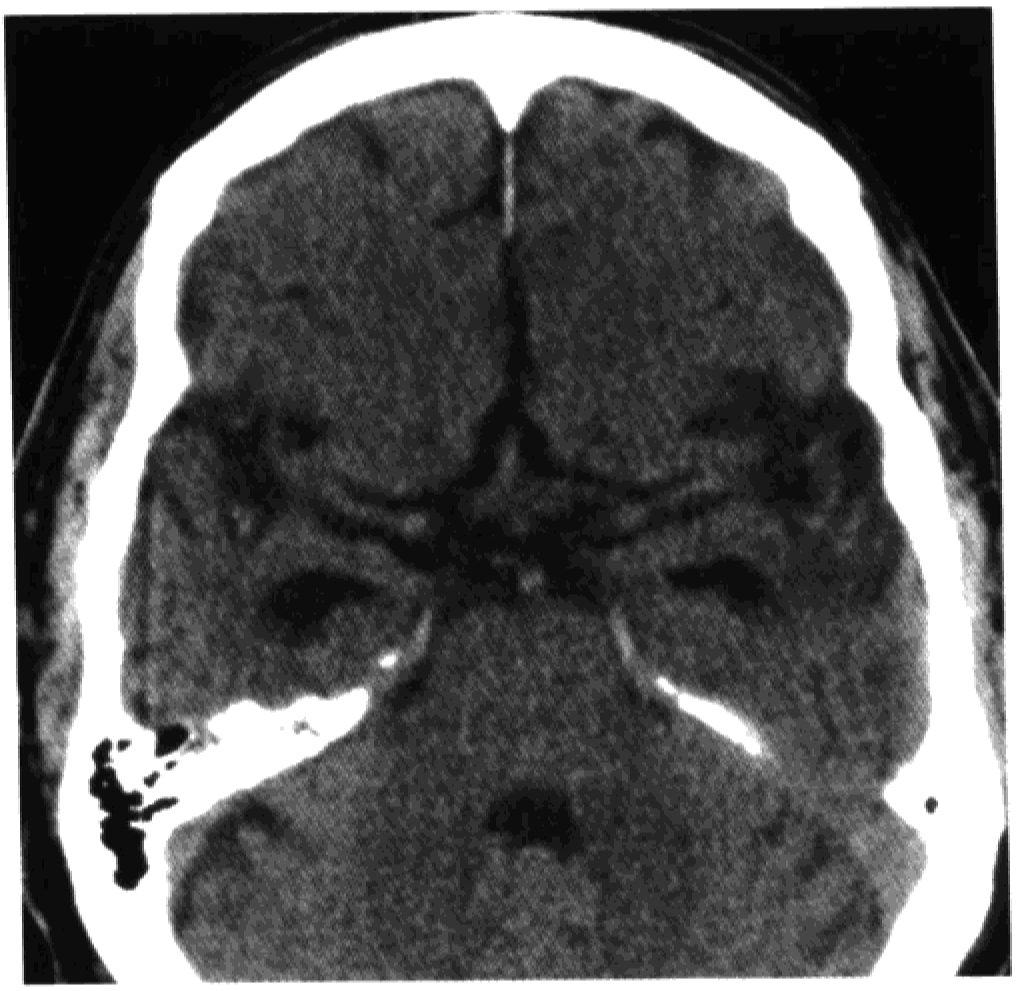
治疗及预后

- 如果病人<75 岁、无脑室内出血、不是顶叶出血，则清除局部血肿
- Glasgow 昏迷评级分数较低，载脂蛋白 E（APOE）ε4 等位基因是预后的不利因素

参考文献

1. McCarron MO et al: Cerebral amyloid angiopathy-related hemorrhage. Stroke 30: 1643-6, 1999
2. Good CD et al: Amyloid angiopathy causing widespread miliary haemorrhages within the brain evident on MRI. Neuroradiol 40: 308-11, 1998
3. Chan S et al: Multifocal hypointense cerebral lesions on gradient-echo MR are associated with chronic hypertension. AJNR 17: 1821-7, 1996

Alzheimer 痴呆



平扫 CT，一名 59 岁的 AD 病人显示明显的基底池增宽、脑室颞角增大、内侧颞叶萎缩和海马缩小。

要点

- Alzheimer 痴呆（AD）是老年人最常见的痴呆/脑萎缩的原因
- 发病率随年龄增加而增加；85 岁以后达 50%
- AD 是一种"tau 病"（异常的 tau 蛋白积聚，在神经元细胞/神经胶质的功能紊乱、细胞死亡中起主要作用
- 当今影像学在 AD 中的作用是排除"可治性"痴呆，发现早期发作的病例，以便行可能的创新性治疗

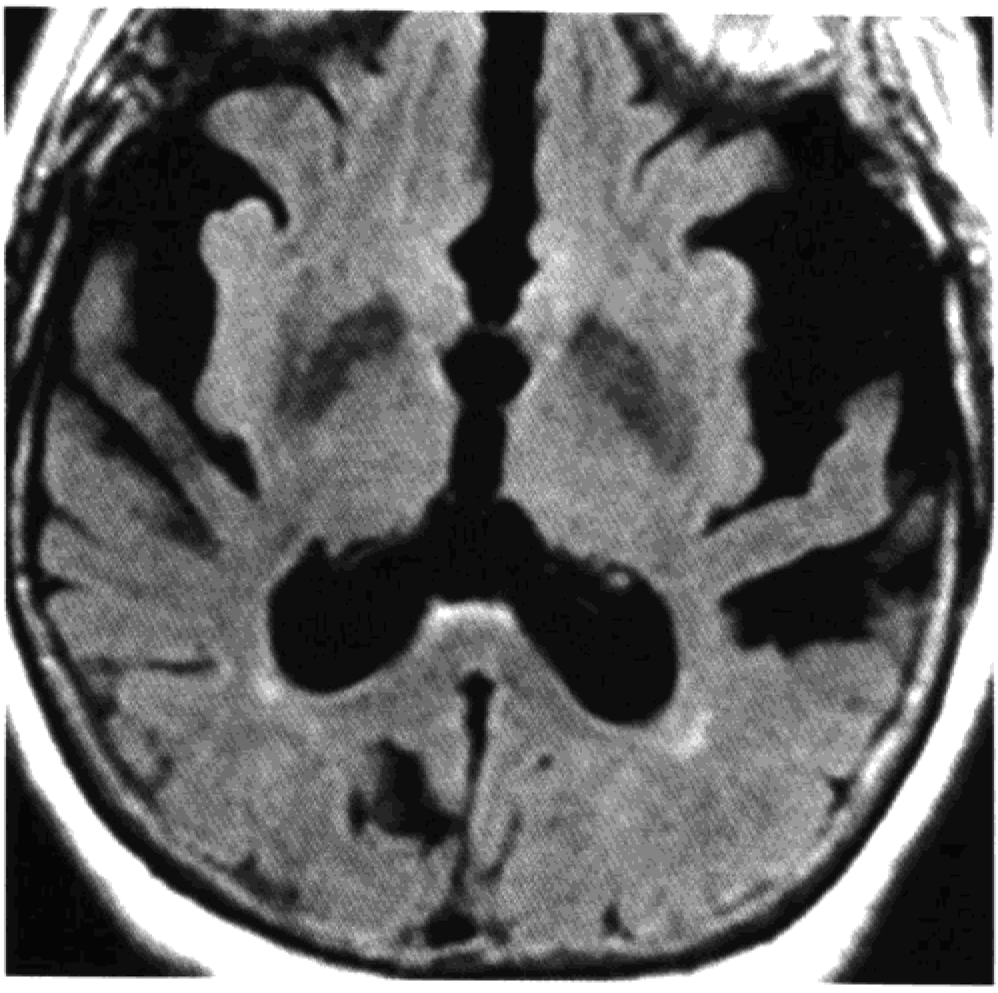
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：不成比例的海马体积减小

CT 表现

- 作用是排除可治疗的/可逆的痴呆（见下文）
- 显示扩大的颞角、内侧颞叶萎缩
- 如果没有脑萎缩，病人不大可能有 AD（可能是由抑郁造成的



轴状面 FLAIR 像，一名 AD 病人显示基底池相对于表面脑沟的不成比例的增宽。脑白质无信号异常。

"假性痴呆")

MR 表现

- 内嗅区皮层和海马容积减小
- 常合并微血管病、脑白质高信号

其他影像学表现

- PET、SPECT
  - 局部低代谢区（葡萄糖、氧利用率减低）
  - 灌注不足（rCBF 下降）
- MRS：NAA 下降，MI 增加
- ADC（计算值而非可视值）：升高（海马等）

推荐的影像学检查方法

- 寻找部分的/全部的可逆痴呆的原因
  - 少数的病例（接近 10%）
    - 对潜在的可逆的病因（例如酒精/滥用药物、甲状腺功能不良、抑郁）进行临床/实验室评价
  - 利用常规 CT 或 MR 鉴别其他病因
    - 头外伤（例如慢性硬膜下血肿）、肿块状病变（例如额部

肿瘤）
- 脑积水（特别是正常压力性脑积水）
- 其他神经变性疾病（例如 Huntington 病、通常出现在少年的变性疾病）
- 遗传性或获得性脑白质病

- 识别早期 AD 病例以备可能的治疗
  - 利用 MR 测量海马和内嗅区皮层的体积
  - 目前而言，功能神经成像是“不经济的”

鉴别诊断

弥漫性 Lewy 小体病（DLBD）

- 第二位常见的痴呆（占所有病例的 10%～25%）
- 7%～30%的 AD 病例伴有 Lewy 小体
- 全脑低代谢，包括视觉皮层/小脑

额颞痴呆（“Pick 病”的肿块）

- 不同组，占痴呆的 12%～20%
- 不对称的额叶和颞前部脑萎缩

皮层基底变性

- 明显的锥体外系和皮层症状
- 严重的额顶叶萎缩

正常压力性脑积水（NPH）

- 通常是步态、运动障碍
- 严重的、普遍的脑室增大，无不成比例的海马萎缩

病理

概述

- 一般病理特点
  - 区别 AD 和非 AD 的变性痴呆
- 遗传学
  - 常染色体显性遗传（早期发作）家族性 AD
    - 位于 21 号染色体上的淀粉样前体蛋白（APP）基因
    - 55%与 14 号染色体上的早老因子-1 基因的错义性点突变

有关

- 载脂蛋白 E（APOE）ε4 等位基因与发病危险度增加和早期发病有关
  - 60%～75%的 AD 病人携带至少一个拷贝
  - 家族性 AD 通常是纯合子
- 病因-发病机理-病理生理学
  - β-淀粉样（βA）聚合体被看作是衰老的/神经炎的斑块
  - β-淀粉样前体蛋白在 AD 中起关键作用
- 流行病学
  - AD 是痴呆最常见的神经变性的原因
    - 占 50%～75%

大体病理及手术学特点

- 脑回皱缩、脑沟增宽

镜下特点

- 神经斑块（NP）、神经纤维缠结（NFT）
  - 神经纤维缠结由异常磷酸化的 tau 蛋白组成
    - 海马、新皮层/一些皮层下区域
- 突触和神经元（第 3、5 层最多）缺失
- 淀粉样血管病
  - βA 是 AD 中神经斑块和血管的主要构成成分
- 星形细胞和小胶质细胞增生
- 颞叶白质纤维密度下降，并有轴突膜和髓磷脂的破裂/丢失

临床要点

临床表现

- 是一种主要发生于老年的疾病，但是常染色体显性遗传性 AD 可早在三十几岁发病
- 初发症状＝记忆力障碍
- 视觉型 AD 病人可以有视觉空间能力的障碍，而无记忆障碍主诉

自然病史

- 慢性进行性智力减退

- 65 岁伴有轻度认知障碍（MCI）的病人以后每年被诊断为 AD 的占 10%～15%，5 年以上>50%

治疗及预后

- 治疗早期轻/中度 AD 的新药前景看好

参考文献

1. Bayer TA et al: Key factors in Alzheimer's disease: ß-amyloid precursor protein processing, metabolism and intraneuronal transport. Brain Pathol 11: 1-11, 2001
2. Savoiardo M et al: Imaging dementias. Eur Radiol 11: 484-92, 2001
3. Jack CRJr et al: Hippocampal atrophy and apolipoprotein E genotype are independently associated with Alzheimer's disease. Ann Neurol 43: 303-10, 1998

酒精与脑



矢状面 T1WI（A）和轴状面 T2WI（B），一名慢性酗酒者显示小脑上蚓部显著萎缩。幕上脑沟与脑池正常。

要点

- 原发（直接）的酒精效应＝神经毒性（皮层/小脑的变性、多发周围神经病）
- 少见的继发的可治疗的并发症 ＝ Wernicke 脑病
- 许多酒精滥用的间接效应（如：外伤、营养不良）

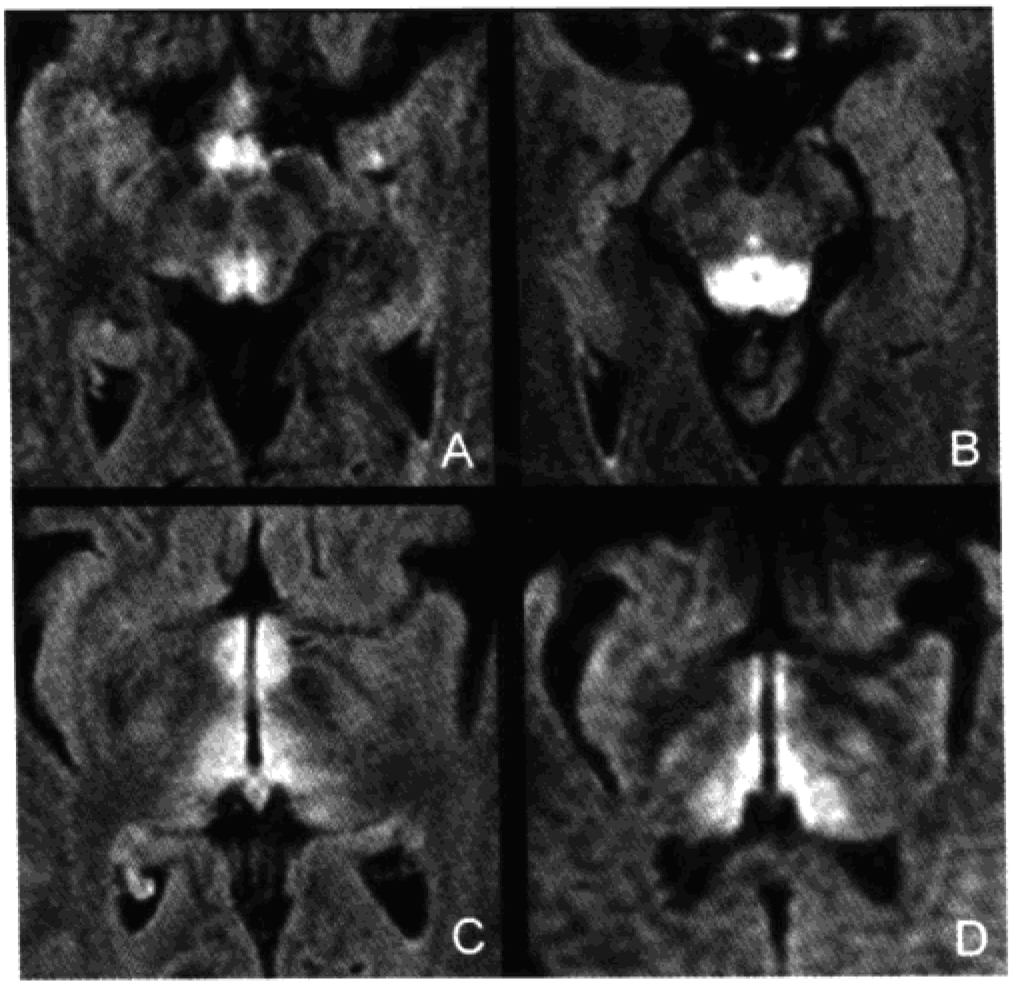
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象
  - 酒精：小脑上蚓部不成比例的萎缩
  - 甲醇：双侧壳核出血性坏死
  - Wernicke 脑病：乳头体高信号，有/无强化

CT 表现

- 平扫 CT



急性 Wernicke 脑病，（A～C）轴状面 FLAIR 像显示乳头体、中脑被盖、丘脑和下丘脑高信号，（D）DWI 显示局部弥散减弱。

- 酒精：全脑萎缩；小脑上蚓部萎缩
- 甲醇：双侧壳核的出血性坏死

MR 表现

- 慢性酒精中毒
  - 侧脑室对称性扩大
  - 大脑脑沟、半球间裂/外侧裂增宽
  - 剂量依赖
  - 脑白质病灶（T2WI 和 FLAIR 像上的高信号）
    - 双侧脑室旁、胼胝体；孤立的/融合的
    - Marchiafava-Bignami 病（胼胝体中部坏死是确诊的依据）
- Wernicke 脑病
  - T1WI：乳头体强化
  - T2WI：第三脑室周围、内侧丘脑和中脑（导水管周围灰质）的高信号
- 甲醇中毒
  - 双侧壳核出血性坏死

- 脑白质病灶
    - 皮层下出血性坏死
    - 视神经经常受累

推荐的影像学检查方法

- 平扫 CT（有利于检出并发症，例如硬膜下血肿、凝血病）
- MR 有可能检出 Wernicke 脑病（注意：没有影像学异常不能除外 Wernicke 脑病）

鉴别诊断

酒精相关性的与非酒精性的脑萎缩

- 多发梗死性痴呆
- Alzheimer 病
- 营养不良
- 慢性脑外伤（头部多次受打击）

甲醇中毒与其他基底节病变鉴别

- 大部分是非出血性的
    - 缺氧性卒中
    - 吸入 CO
    - 遗传性代谢病（例如 Wilson 病、Leigh 病等）

病理

概述

- 一般病理特点
    - 慢性酒精中毒
        - 脑皱缩、皮层萎缩和寿命缩短
        - 酒精性小脑变性的病例有小脑蚓前部/上部的神经元变性
        - 50%有脑室增大、脑沟增宽（有些是可复性的）
    - Wernicke 脑病
        - 脱髓鞘、神经元缺失
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 酒精容易通过血脑屏障（BBB）
    - 酗酒病人的神经病学损害

- 酒精直接的/间接的神经毒性
- 酒精相关性营养不良

Wernicke 脑病

- 维生素 B1 缺乏削弱了依赖性酶≥谷氨酸积聚/细胞损害

甲醇中毒

- 甲醇代谢为甲醛和甲酸
- 导致“阴离子间隙酸中毒”
- 壳核与视神经的选择性中毒效应
- 含有甲醇的商业产物包括防冻液、油漆去除剂、影印液等

大体病理及手术学特点

- Wernicke 综合征
    - 小脑上蚓部病灶
    - 乳头体；脑室旁中脑/脑干
        - 斑点状出血（急性）
        - 乳头体萎缩（慢性）
    - 丘脑核背内侧（可以导致 Korsakoff 精神病）
- 胼胝体萎缩、MS 样白质病变（慢性酒精中毒）
- Machiafava-Bignami 病（胼胝体坏死）

镜下特点

- 轴突变性、脱髓鞘（酒精性多发神经病）
- Purkinje 细胞丢失（酒精性小脑变性）

临床要点

临床表现

- Wernicke 病＝共济失调、眼球运动异常和错乱三联征
    - 80％有多发神经病
    - 注意：Wernicke 病可发生于非酒精中毒（营养不良、营养过度等）
- 慢性酒精中毒
    - 认知障碍、近期/远期记忆障碍
    - 最常见的神经病学异常 ＝ 多发神经病

- 步态异常、眼球震颤（小脑变性）

自然病史

- 脑室增大和脑沟增宽通常是可逆的
- Wernicke 脑病：先有由于维生素 B1 缺乏导致的眼球麻痹；共济失调、冷漠、发生迟缓的错乱

治疗及预后

- Wernicke 脑病
  - 立刻静脉注射维生素 B1→快速反应
  - 50%遗留有缓慢拖曳步态
- 仅有 25%的 Korsakoff 病人可以完全康复

参考文献

1. Mukamal KJ et al: Alcohol consumption and subclinical findings on magnetic resonance imaging of the brain in older adults. Stroke 32: 1939-46, 2001
2. Comoglu S et al: Methanol intoxication with bilateral basal ganglia infarct. Australas Radiol 45: 357-8, 2001
3. Nutritional And Metabolic Diseases of the Nervous System. Harrisons Online, 380, 1999.

渗透性髓鞘溶解



51 岁多发电解质紊乱男性酗酒者的轴状面 T2WI 显示脑桥中部的高信号，外周纤维未受累及。典型的渗透性髓鞘溶解（OM）。

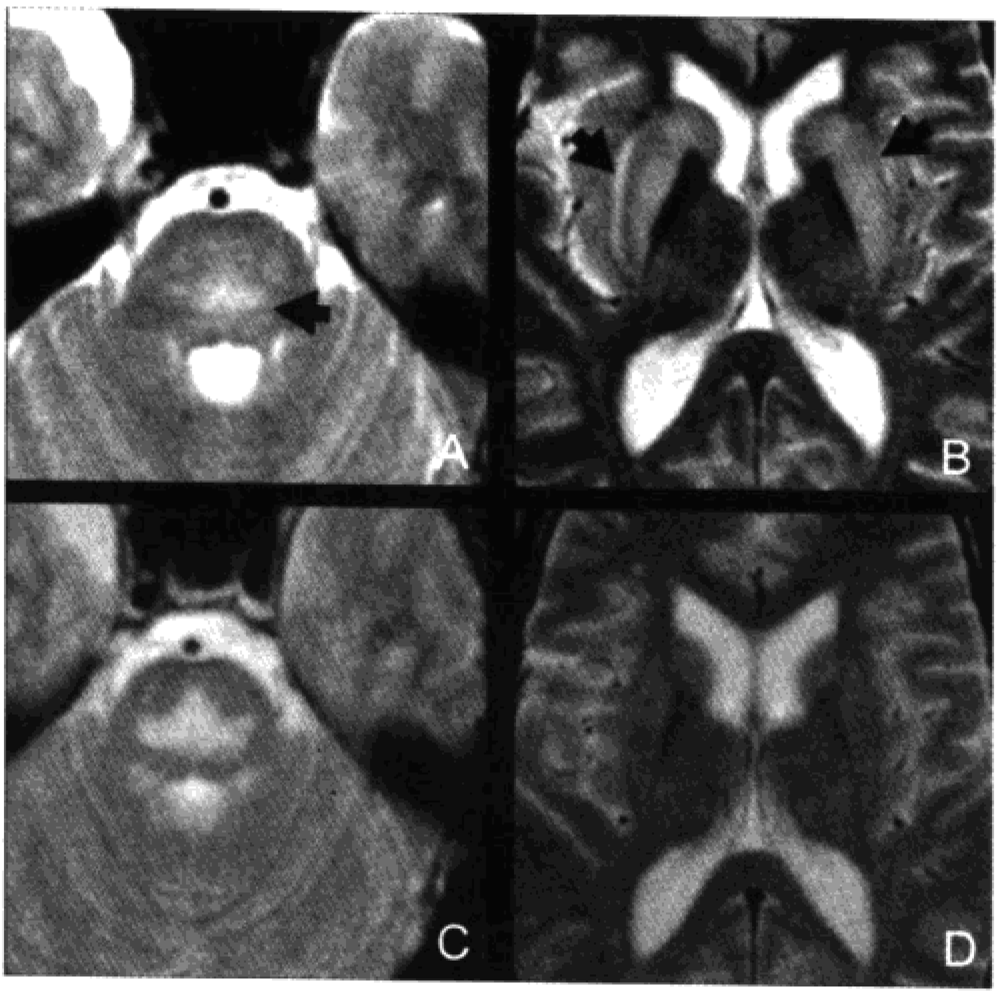
要点

- 渗透性髓鞘溶解（OM）以前叫“中央性脑桥髓鞘溶解”（CPM）
- 50％在脑桥，但是“脑桥外”髓鞘溶解（EPM）也常见
- 具有共同病因的不同种类的疾病 ＝ 渗透性应激反应
- 渗透性应激反应＝渗透梯度的任何变化，不只是钠（例如氮血症、高血糖症）
- 最常见原因 ＝ 低钠血症的医源性纠正
- 常见“合病”状态，预后更为不良

影像学表现

一般特点

- 融合的、对称性的脱髓鞘
- 最佳诊断征象：累及脑桥中央，不累及外周区



一名给自己多次咖啡灌肠的病人，之后经历了精神状态的改变。T2WI 显示 CPM（A，箭头）、双侧基底节病灶的 EPM（B，箭头）。（C，D）复查显示严重的脑桥髓鞘溶解，EPM 已经消散。

CT 表现

- 平扫 CT：受累区域的低密度影（脑桥等）
- 增强 CT：无强化，除非是非常早期的急性脱髓鞘

MR 表现

- MR≫CT
- 注意：表现各异（可以是短暂的、可消退的）
- T1WI
  - 急性期：可以是正常信号/稍低信号
  - 亚急性期：在 1～4 个月可以是高信号
- T2WI，FLAIR
  - 急性期：连片的高信号
  - 亚急性期：高信号正常化
- 增强扫描：通常不强化

其他影像学表现

- DWI：弥散受限（高信号）

- ADC：值下降
- PET：早期代谢性应激反应 = 不同程度的高代谢；晚期 = 低代谢

推荐的影像学检查方法

- MR 平扫（复查可能是有必要的）

鉴别诊断

脑桥

- 缺血灶、梗死灶
  - 通常累及中心和外周脑桥纤维
  - 经常不对称
- 其他脱髓鞘（例如 MS；寻找其他部位的典型病变）
- 肿瘤（例如脑桥胶质瘤）
  - CPM 的 ADC 值下降

脑桥外

- 脑桥＋EPM＝基本可以确诊 OM
- 其他脱髓鞘改变（通常不对称）
- 其他的代谢病（Wilson 病、Leigh 病）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 不伴有炎症的脱髓鞘
    - 非特异性（类型与分布提示 OM）
- 病因-发病机理-病理生理学
  - “渗透性应激反应”，但是髓鞘溶解的机理还不清楚
    - 渗透性损害＝血清的摩尔渗透压浓度的改变
    - 细胞内相对的低渗
    - 血清的摩尔渗透压浓度的改变导致内皮的损伤
    - 有机渗透物缺乏导致内皮的破坏
    - 内皮细胞皱缩导致血脑屏障破坏
    - 细胞外液内高渗性富钠液体的积聚

    - 高渗性细胞外液和髓磷脂毒素的释放导致脑白质损伤
  - “合病”状态可以使 OM 恶化
    - 肝、肾、肾上腺、垂体和副肿瘤性疾病
    - 营养性疾病（酒精、营养不良、呕吐）
    - 烧伤、移植、其他外科病人
- 流行病学
  - 所有年龄都可以发生
  - 尸检发生率 从<1%到 10%

大体病理及手术学特点

- 双侧/对称性、柔软的、灰-棕褐色脱色

镜下特点

- 广泛的脱髓鞘、胶质增生
- 巨噬细胞内包含被吞入的髓磷脂小块和碎片
- 轴索、神经细胞保留
- 无炎症改变

临床要点

临床表现

- 当低钠血症存在时经常是两阶段的
  - 初始的低钠血症
    - 癫痫发作、精神状态改变等
    - 症状随着血清的摩尔渗透压浓度的增加可以缓解
  - 2～4 天（偶尔几周）后 OM 症状出现
    - 意识水平改变与定向障碍
    - 假延球瘫、构音障碍、吞咽困难（CPM）
    - 运动障碍（EPM）

自然病史

- 结局不同
  - 完全康复
  - 遗留轻微的功能缺失
    - 记忆、认知障碍
    - 共济失调、痉挛状态、复视

- 进一步发展
  - 四肢痉挛
  - “锁定”；可发展为昏迷、死亡

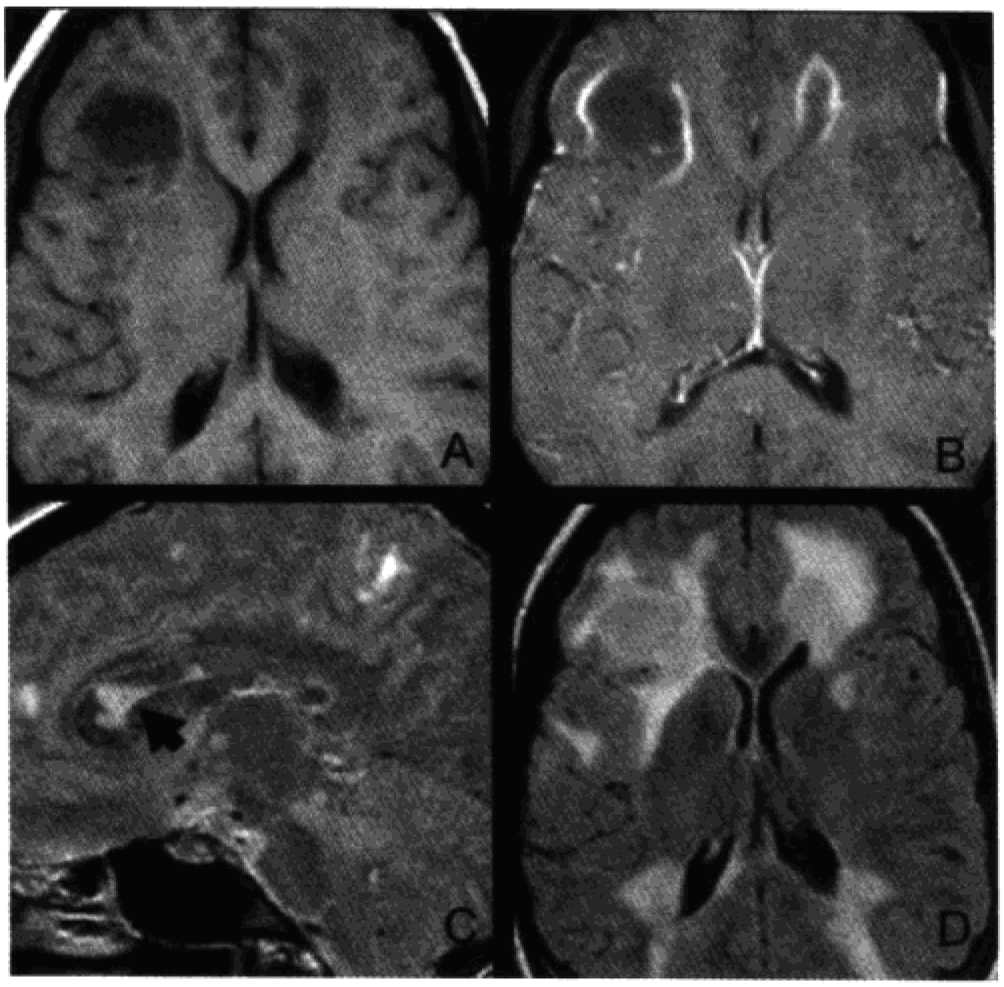
治疗及预后

- 没有达成共识；没有理想的低钠血症的纠正比率
- 尽可能自我纠正（限制液体、中止利尿剂）
- 血浆置换、类固醇激素、输注葡萄糖的疗效正在研究

参考文献

1. Cramer SC et al: Decreased diffusion in central pontine myelinolysis. AJNR 22: 1476-9, 2001
2. Waragai M, Satoh T: Serial MRI of extrapontine myelinolysis of the basal ganglia: a case report. J Neurol Sci 161: 173-5, 1998
3. Ho VG et al: Resolving MR features in osmotic myelinolysis (central pontine and extrapontine myelinolysis). AJNR 14: 163-7, 1993

多发性硬化



21 岁 MS 病人的轴状面平扫 T1WI（A）和增强 T1WI（B）显示病灶中心部为低信号，周边信号稍高，有部分环形强化。FLAIR 像（C，D）显示多发胼胝体间隔部病变（箭头）。

要点

- 95%临床确诊的多发性硬化（MS）病人在 MR 上表现异常
- “肿胀的” MS 斑块可以与肿瘤相似
- T1WI 上的病灶与临床致残相关

影像学表现

一般特点

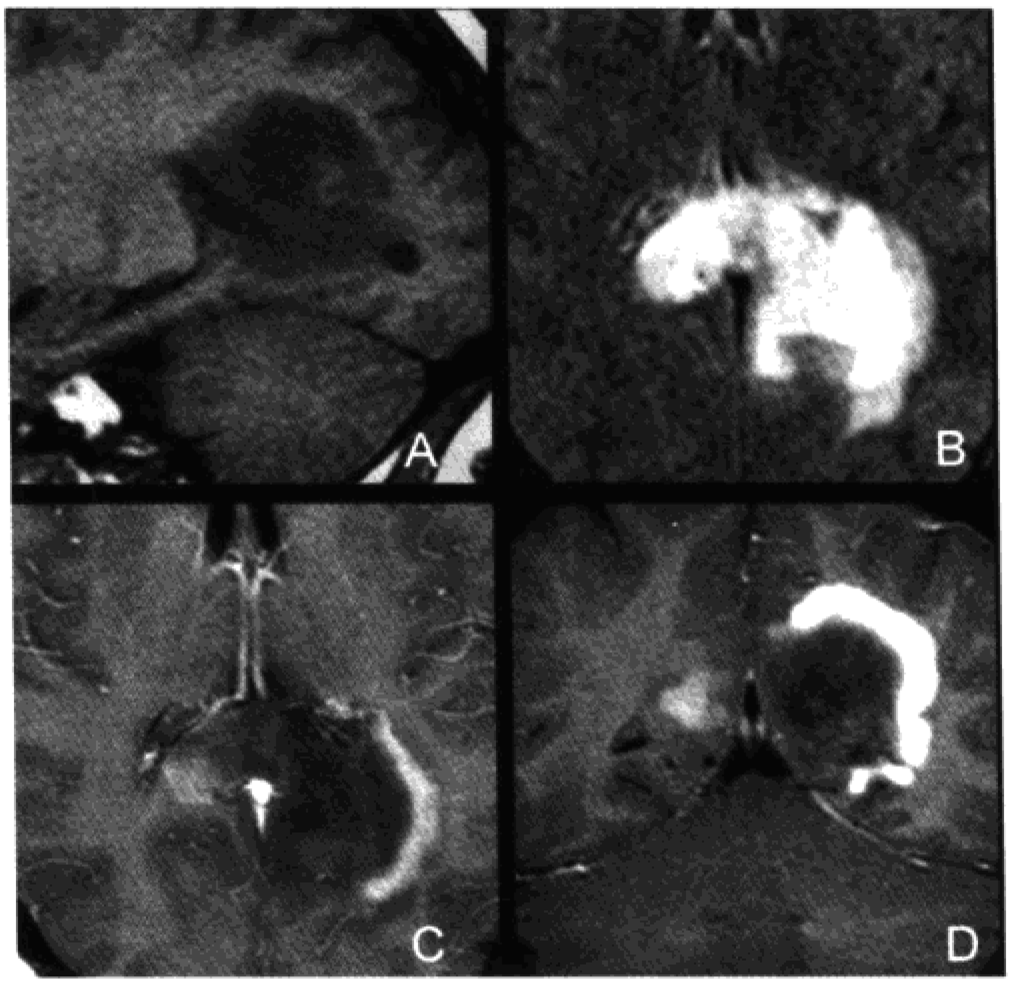
- 最佳诊断征象
  - 多发的垂直于胼胝体隔的高信号
  - 不完整的（半月形或马蹄铁样）边缘强化

CT 表现

- 等/低密度，+/− 轻度/中度强化

MR 表现

- T1WI



（A）矢状面 T1WI 平扫、（B）轴状面 FLAIR 和轴状面（C）、冠状面（D）增强扫描，显示胼胝体孤立的“肿胀性”脱髓鞘病变（courtesy M，Mirfakharee）。

- 急性期：等信号/稍低信号
  - 低信号在最初的脱髓鞘斑块增多，在髓鞘再形成的病变减少
- 慢性期
  - 中心低信号、边缘稍高信号（“灶中灶”表现）
  - 不同程度的脑萎缩
  - 病灶容积>T2WI，与临床致残相关
- T2WI，FLAIR（矢状面最佳）
  - 双侧的、不对称的线状/卵圆形的高信号病变
    - 胼胝体、室周区（垂直于脑室、在胼胝体隔的界面）
    - 5%有皮层病灶，50%有皮层下病灶
    - +/-占位效应/病灶周围水肿
    - 新病灶发展，旧病灶大小经常改变
  - 10%～20%的慢性 MS 病例有基底节低信号
  - 其他：磁化传递（MT）降低；rCBV 下降（动态增强 T2*）
- T1WI 增强扫描

    病灶活动性的相对测量
    形态
      ▪ 环形＞实性
      ▪ 同心圆形（“环中环”）
      ▪ 半月形的（不完全的“马蹄铁形”强烈提示脱髓鞘）
- 少见：孤立的 MS 病灶＞4cm，可以与肿瘤相似

其他影像学表现（随临床分型不同而异）

- MRS：NAA 和 NAA/Cr 比值降低；Cho 升高；MI 与 Lac 变化不一
- DWI：中心暗区和亮环增加；急性期 ADC 值增高

推荐的影像学检查方法

- 常规 MR（矢状面 FLAIR，冠状面 T1WI 增强扫描）
- 选择性的：MRS、DWI

鉴别诊断

急性播散性脑脊髓炎（A. D. E. M.）

- 孤立的 MS 病灶与 A. D. E. M. 鉴别困难
- 皮层/皮层下病变在 A. D. E. M. 更常见

肿瘤

- 多发的环形强化的 MS 病灶可以与转移瘤相似
- 大的、孤立的、“肿胀的”MS 病灶可以与胶质瘤相似

病理

概述

- 一般病理特点
    - 表现随不同阶段而异
- 病因-发病机理
- 不清楚；可能是病毒或自体免疫介导的
    - 有活性的 T 细胞侵入，小胶质细胞攻击髓鞘化的轴突
- 流行病学
    - 中枢神经系统脱髓鞘疾病最常见的原因
    - 青年人中最常见的中枢神经系统慢性致残性疾病

        - 在西方国家 1/1000

大体病理及手术学特点

- 急性期：轮廓不清、脑室旁的黄-白色斑块
- 慢性期：灰色、粒状、边界清楚的凹陷的病灶
- Balo 型 MS：髓鞘化的/脱髓鞘的脑白质呈同心圆环状

镜下特点

- 静脉周围脱髓鞘改变
    - 急性期
        - 含有髓磷脂碎片和脂质的泡沫状巨噬细胞
        - 反应性星形细胞＋炎性浸润
        - 一些病灶非典型性反应性星形细胞数量过多，存在有丝分裂；与肿瘤相似
    - 慢性期
        - 髓磷脂和少突细胞显著缺失
        - 密集的胶质增生

临床要点

临床表现

- 症状各异
    - 急性视神经炎（50％MR 阳性的将发展为 MS）
    - 脑神经麻痹
        - 通常多发
        - 1％～5％为单独的（第Ⅴ、Ⅵ对脑神经最常见）
    - 80％有脊髓症状
- 发病高峰＝30 岁
    - 3％～5％<15 岁
    - 10％>50 岁
- 寡克隆带 CSF 阳性（在 2％～5％的病例无）

自然病史

- >80％“可能的”MS、MR 阳性的将进展为临床确诊的 MS
- 主要的临床亚型
    - 原发进展型（PP）

- ○ 继发进展型（SP）
- ○ 复发-缓解型（RR）
- Marburg 型 MS＝临床爆发性的

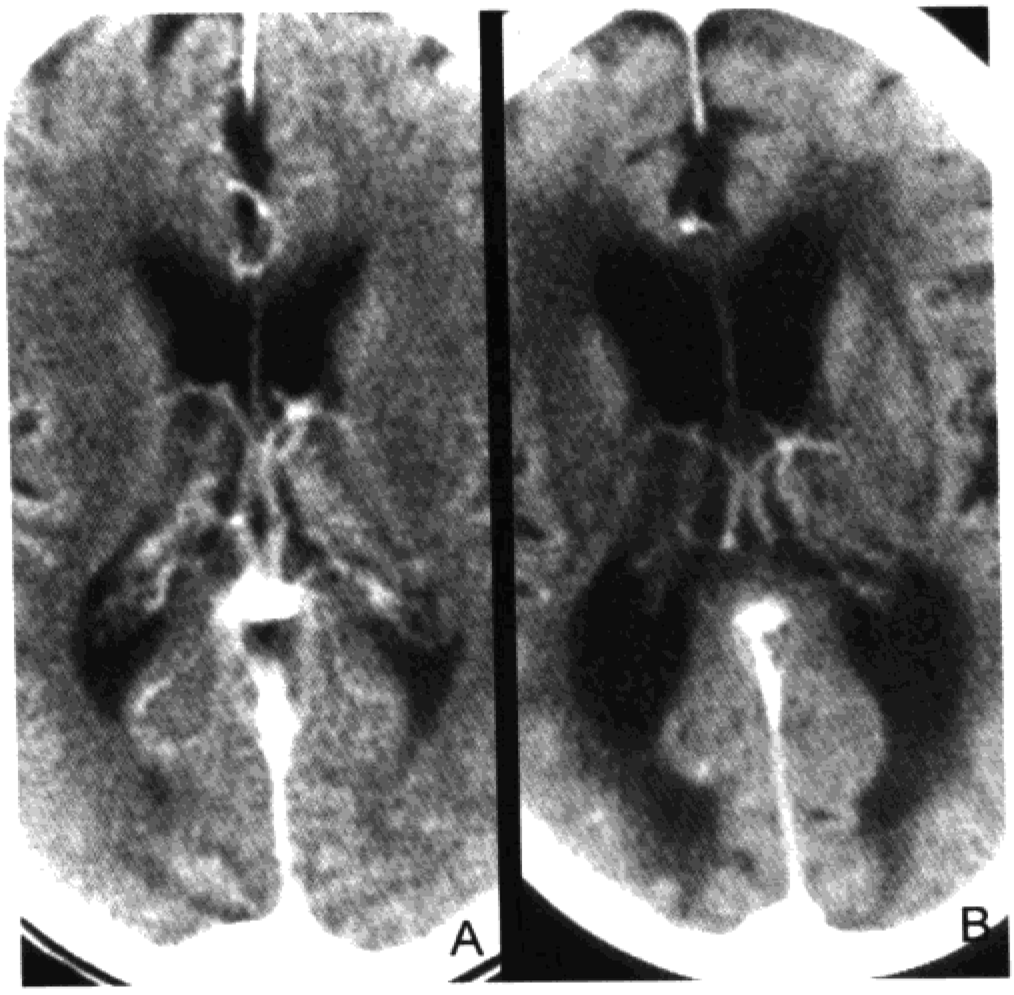
治疗及预后

- 类固醇激素、免疫治疗

参考文献

1. Cha S et al: Dynamic contrast-enhanced T2*-weighted MR imaging of tumefactive demyelinating lesions. AJNR 22: 1109-16, 2001
2. Bitsch A et al: A longitudinal MRI study of histopathologically defined hypointense multiple sclerosis lesions. Ann Neurol 49: 793-6, 2001.
3. Mirfakhraee M et al: Semilunar and ring-like enhancing plaques: Imaging features in patients with MS. IJNR 5: 232-9, 1999

放疗与脑



接受全脑放射治疗后一年变得痴呆病人的增强 CT 扫描。(A) 初次检查 (B) 复查显示间隔期融合的片状脑白质疾病、伴有脑室增大、脑沟增宽的白质体积丧失表现。

要点

- 中枢神经系统放疗(XRT)有病理学和影像学的型谱
- 包括水肿、动脉炎、放射性坏死、矿物质化微血管病、进展性脑白质病、放射线诱发的肿瘤
- 单独利用形态学鉴别肿瘤残存/复发与放射性坏死较困难
- 功能性影像学(PET、SPECT)可能有帮助

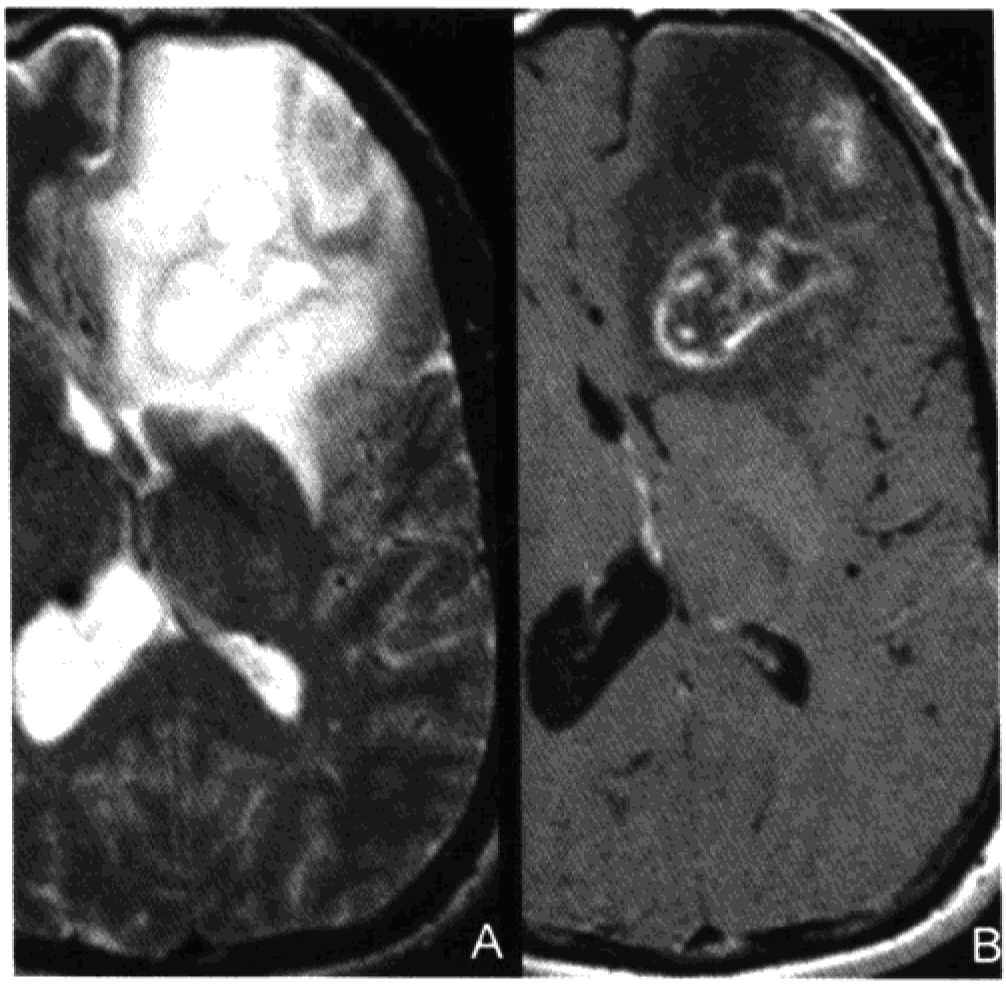
影像学表现

一般特点

- 放射性损伤的程度从轻微的血管源性水肿到明显的坏死不等
- 脑室旁白质尤其敏感
- 最佳诊断征象:在 PET/SPECT 上代谢减低,rCBV 减低

CT 表现

- 平扫 CT



一名先前行多形性胶质母细胞瘤术后放疗病人的轴状面 T2WI（A）和增强 T1WI（B）显示左额叶环形强化肿块。活检证实为放射性坏死而没有肿瘤复发的迹象。

  - 照射区融合片状脑白质低密度
  - 基底节/皮层下脑回状钙化＝矿物质化微血管病
- 增强 CT
  - 通常不强化
  - 坏死性脑白质病可以有环形强化的肿块

MR 表现

- 急性期：在 T2WI/FLAIR 上的指状脑白质高信号区（血管源性水肿）
- 慢性期：
  - 白质放射性坏死
    - 紧邻肿瘤/手术腔体
    - 可导致占位效应，大小可增大
  - 最常见：低信号环（T2WI），强化（与肿瘤复发/残存相似）
  - 其他形态

    ▪ 远离肿瘤部位的多发病灶（结节状、线状、曲线状、“肥皂泡状”或“瑞士奶酪状”强化）

其他影像学表现

- MRS：NAA 和 Cr 值减低；Cho 值为正常值 3～4 倍；+/－ Lac/Lip 峰
- SPECT、PET：放射性坏死通常为低代谢的（FDG、蛋氨酸和^{201}TI 摄取减低），rCBV 降低

推荐的影像学检查方法

- MR 增强扫描
- 如果对放射性坏死和肿瘤复发有疑问可以做 PET/SPECT 检查

鉴别诊断

放射性坏死与肿瘤复发

- 二者经常表现为有环形强化的肿块
- 放射性坏死通常为低代谢，rCBV 降低
- 肿瘤复发有较高的葡萄糖代谢率，TI 摄取、清除缓慢（注意：有假阳性报道）

对止血材料的异物排斥反应

- 对凝胶海绵的肉芽肿反应
- 可以与肿瘤复发和放射性坏死相似
- 可能需要活检

肿瘤/水肿与放疗导致的脱髓鞘

- 都有脑白质高信号
- 都可以强化

放射性坏死与转移瘤、脑脓肿

- MRS 有帮助

病理

概述

- 一般病理特点
    - 影响因素包括

    - 总放射剂量
    - 放射野大小
    - 放射分数大小
    - 剂量数/频率
    - 辅助治疗
    - 生存期
    - 病人年龄
  - 大部分放疗损伤是延迟的（数月/数年）
- 病因-发病机理
  - 放射导致的血管性损伤
    - 渗透性改变、内皮细胞和基底膜损伤
    - 动脉硬化加速
    - 形成毛细血管扩张症
  - 放射导致的神经毒性
    - 神经胶质和白质损伤（少突胶质细胞对于放射的敏感性远远大于神经元细胞）
    - 混杂的（纤维蛋白溶解系统的反应、免疫效应）
  - 少见：放射治疗导致的肿瘤（肉瘤等）
- 流行病学
  - 放射性坏死总的发生率5%～24%
  - 鼻咽部鳞癌占受照射者的5%

大体病理及手术学特点

- 从小的异常到大的脑白质坏死腔

镜下特点

- 血管的改变
  - 血管壁纤维素样坏死
  - 血管周围的凝固性坏死
  - 血管壁增厚、透明样变
  - 血栓形成、管腔闭塞
  - 扩张的、薄壁的毛细血管扩张可形成
- 脑白质的改变＝局灶性的/弥漫的脱髓鞘

临床要点

临床表现

- 各异

自然病史

- 放射导致的坏死是动态的病理生理学过程，可导致几种临床结果
  - 通常是进展性的、不可逆性的
  - 有些病灶是稳定的，甚至是可复性的

治疗及预后

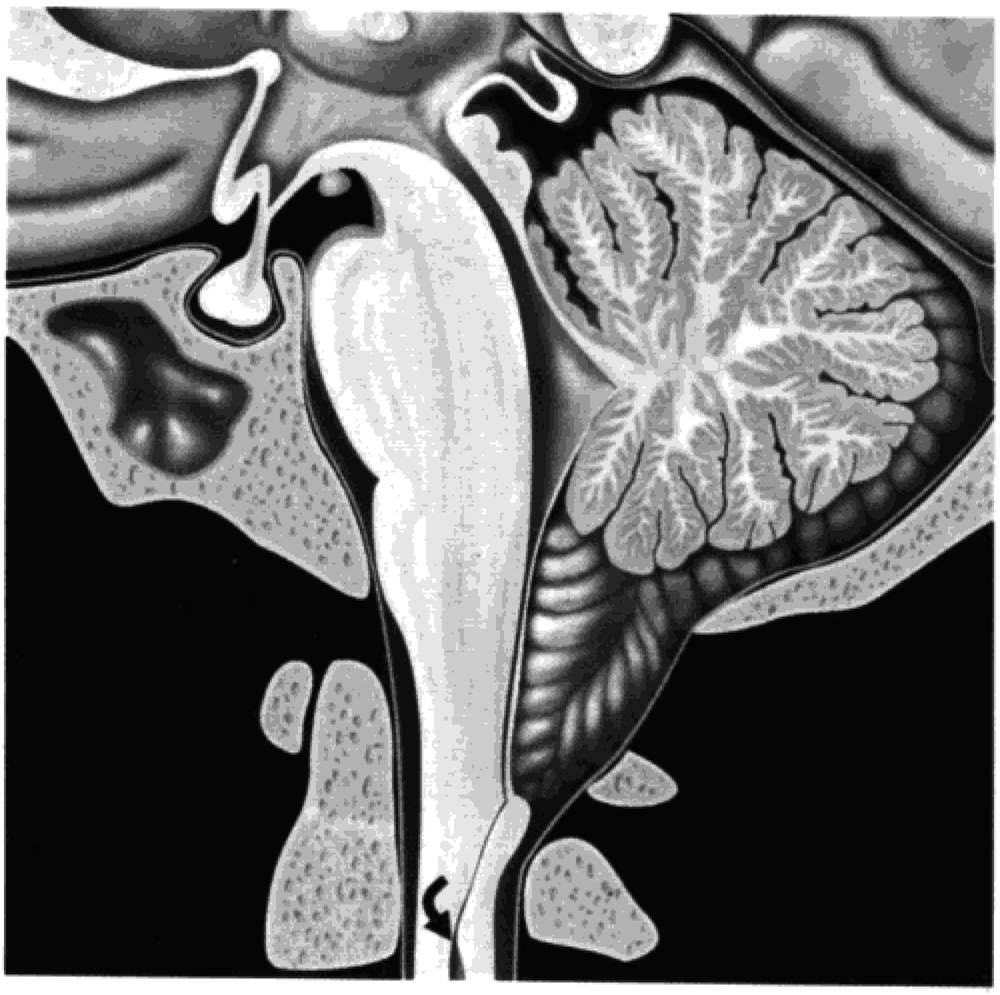
- 如影像学不能区分肿瘤和放射性坏死则行活组织检查
- 如有占位效应、水肿则行外科治疗

参考文献

1. Chong VF-H et al: Temporal lobe changes following radiation therapy: imaging and proton MRS findings. Eur Radiol 11: 317-24, 2001
2. Kamingo T et al: Radiosurgery-induced microvascular alterations precede necrosis of the brain neuropil. Neurosurg 49: 409-415, 2001
3. Kumar AJ et al: Malignant gliomas: MR imaging spectrum of radiation therapy- and chemotherapy-induced necrosis of the brain after treatment. Radiol 217: 377-84, 2000

先天性疾病

Chiari Ⅰ型畸形



Chiari Ⅰ型畸形矢状面示意图。注意小脑扁桃体低位呈“钉形”伴竖向脑沟增多。可见一塌陷空洞（弯箭头），第四脑室正常。

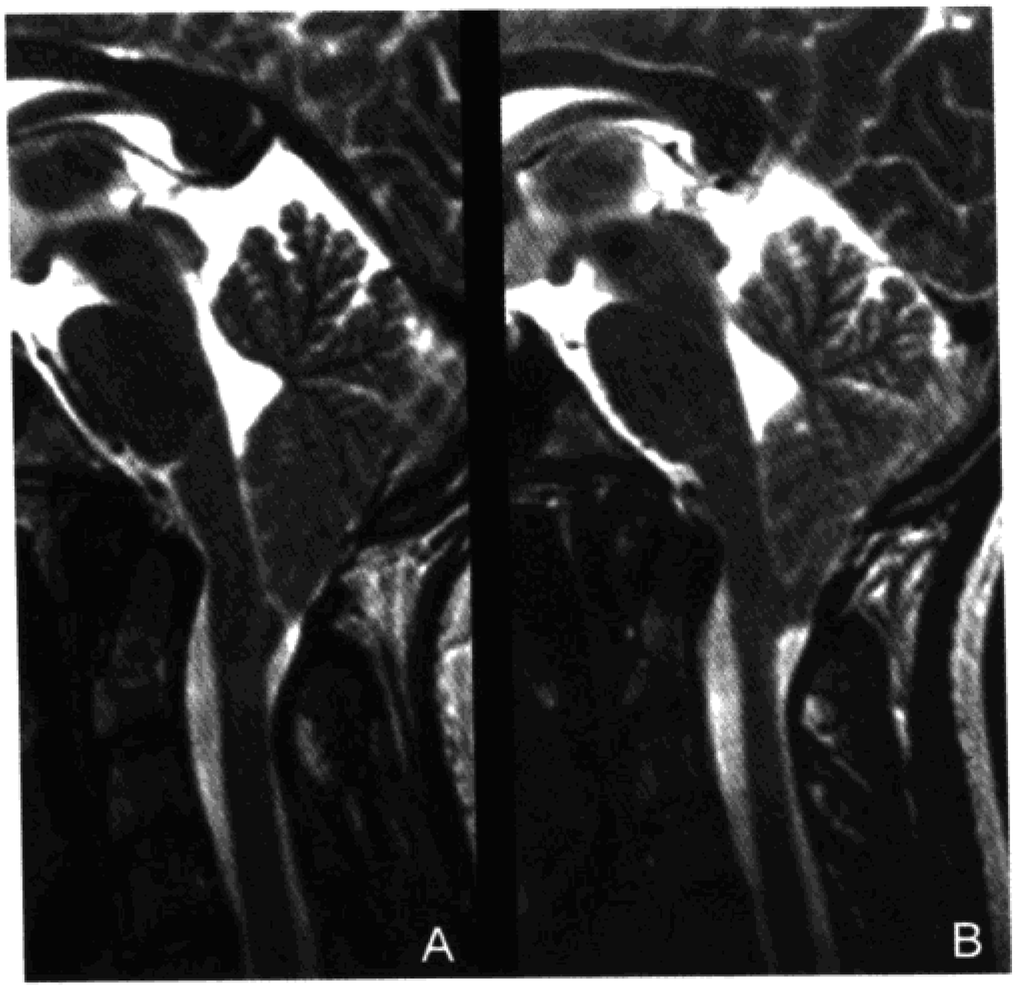
要点

- 是由较小的后颅窝与正常的小脑不相匹配引起→小脑扁桃体异位
- 正常小脑扁桃体可位于枕骨大孔下方（成人≤5mm，小于4岁的儿童扁桃体下缘略低于成人）
- 只有当小脑扁桃体下缘低于枕骨大孔5mm以上和（或）下缘变尖，才可能是Chiari Ⅰ型畸形

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：小脑扁桃体低位，变尖（不圆），呈“钉形”且伴有竖向（非水平）脑沟
- 50%病人有第四枕生骨节综合征（短斜坡、颅颈节段/融合畸形）



一例无临床症状的典型的 Chiari Ⅰ型畸形病人矢状 T2WI。注意变尖呈“钉形”的扁桃体位于枕骨大孔下 10mm。小脑扁桃体脑沟几乎呈竖直方向。

CT 表现

- “拥挤”枕大孔
- 后颅窝脑池狭小或消失
- 侧脑室和第三脑室一般正常
  - +/− 脑室扩大
  - 取决于枕骨大孔挤压程度

MR 表现

- 变尖、三角形（“钉形”）的扁桃体
  - 位于枕骨大孔平面下方≥5mm 或
  - 失去正常的圆形
  - 周围脑脊液消失
- 小骨性后颅窝→窦汇低位、后颅窝脑池消失
- 斜坡短小→第四脑室和延髓明显下移
  - 如果腰腹腔分流存在，可是真性的
- +/− 脊髓积水空洞症（14%～75%）

其他影像学表现

- 相位对比脑脊液流动/脊髓运动 MR
    - 显示搏动的、收缩期的扁桃体下移
    - 枕大孔处脑脊液流动受阻

推荐的影像学检查方法

- 脑 MR +/-脑脊液流动检查
- 脊柱影像检查，寻找
    - 空洞
    - 脊髓低位或栓系
    - 脂肪丝

鉴别诊断

获得性小脑扁桃体异位/下疝

- 颅底凹陷
- “下拉”：腰穿 / 腰腹腔分流术→颅腔脊髓腔压力差，“下陷”脑干，获得性小脑扁桃体下疝
- “上方推压”：
    - 慢性脑室腹腔分流
        - 寻找增厚颅骨，颅缝早闭
        - 蛛网膜粘连常见
    - 扁桃体下疝 2° 颅内压升高，占位效应

病理

概述

- 遗传学
    - 综合征或家族性疾病
        - 软腭-心-面综合征或 22 号染色体小片断缺失
        - Williams 综合征
        - 颅缝早闭
- 胚胎学
    - 枕骨内生软骨发育不良→后颅窝骨性狭窄→后颅窝拥挤→后脑下疝→枕骨大孔梗阻→头颅和脊柱脑脊液腔沟通不畅

- 病因-发病机理-病理生理学
  - 症状性 Chiari Ⅰ型畸形的流体力学理论
    - 受压的扁桃体或延髓活塞样收缩下移→
    - 异常搏动的椎管内脑脊液压力波
    - 可能引起脊髓空洞症
- 流行病学：人口的 0.01%

大体病理及手术学特点

- 硬化下疝的扁桃体呈钉样，扁桃体在颅后点形成沟槽

镜下特点

- Purkinje 细胞、粒细胞缺失

分期或分级标准

- Ⅰ＝ 约 14%～50%无症状，治疗有争议
- Ⅱ＝ 脑干受压
- Ⅲ＝ 脊髓空洞症

临床要点

临床表现

- 超过 50%无症状
- 症状可类似多发性硬化！
- Chiari Ⅰ型畸形发作症候群：咳嗽、头痛、打喷嚏、晕厥
- 脑干受压表现
  - 严重嗜睡、中枢性呼吸暂停、猝死
  - 延髓症状（如低位脑神经麻痹）
  - 颈/背部疼痛、斜颈、共济失调
- 脊髓空洞症状
  - 发作性张力障碍、不稳定步态、失禁
  - 非典型性脊柱侧弯（进行性、疼痛性、非典型弯曲）
  - 分离性感觉障碍或神经系统疾病（手部肌肉萎缩）

自然病史

- 随下疝逐渐加重＋病程延长→出现症状可能性增大
- 儿童比成人反应好，治疗越早效果越好

治疗及预后

- 无症状的 Chiari Ⅰ型畸形＋脊髓空洞的病人是否应治疗尚有

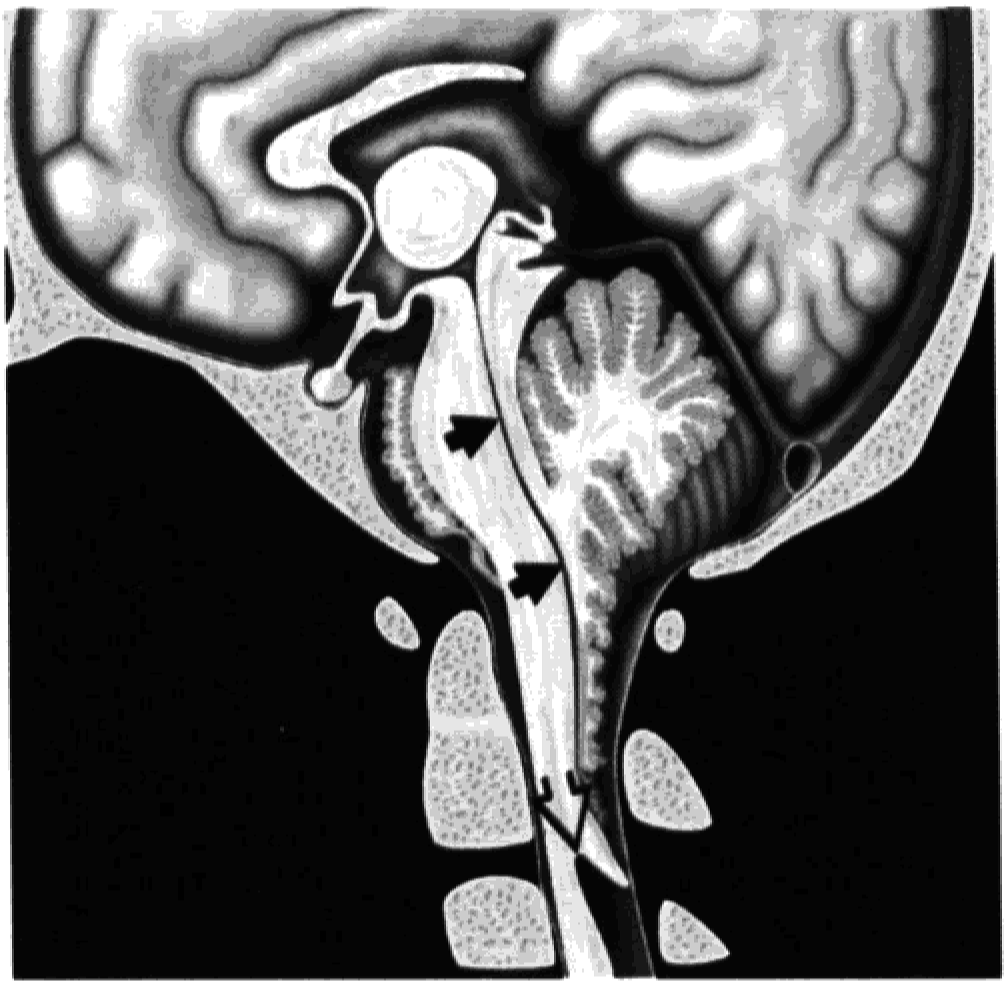
争议

- 不再对有症状的空洞直接行分流术
- 目的：恢复枕大孔及其周围正常的脑脊液流动
  - 后颅窝减压和 C1 后弓切除术
    - 脑干症状 90%以上有缓解
    - 脊髓空洞 80%以上有缓解
    - 脊柱侧弯存留（青年病人可有改善）
  - +/－硬脑膜成形术、小脑扁桃体切除术
- 前减压、后固定术很少做（一些颅颈异常）

参考文献

1. Genitory L et al: Chiari type 1 anomalies in children and adolescents: Minimally invasive management in a series of 53 cases. Childs Nerv Syst 16(10-11): 707-18, 2000
2. Nishikawa M et al: Pathogenesis of Chiari malformations: A morphometric study of the posterior cranial fossa. J Neurosurg 86: 40-7, 1997
3. Menezes AH: Primary craniovertebral anomalies and the hindbrain herniation syndrome (Chiari 1): Data base analysis. Pediatric Neurosurg 23: 260-69, 1995

Chiari Ⅱ型畸形



Chiari Ⅱ型畸形矢状面示意图示后颅窝狭小。注意第四脑室拉长（箭头）。后方相邻组织是小脑小结、脉络膜丛和延髓刺。开口箭头示延髓扭结。同时可见中间块增大、顶盖鸟嘴状改变和胼胝体发育不良。

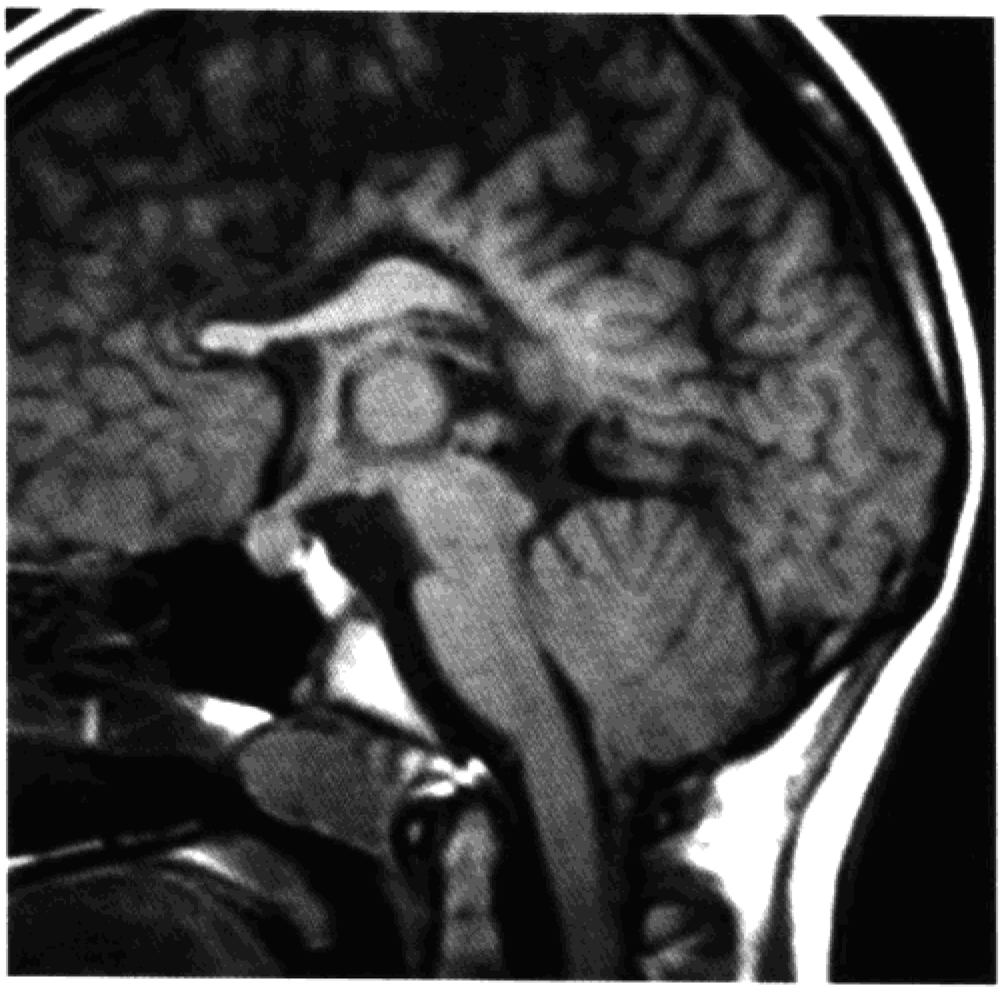
要点

- 合并神经管闭合缺陷（NTD），多为脊髓脊膜膨出（MMC），可达100%
- 后颅窝狭小致后脑下疝和压迫症状
- Chiari Ⅱ型畸形（AC2）是脊髓脊膜膨出病人的最常见致死原因

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：存在脊髓脊膜膨出
- 后颅窝狭小→内容物向下移位入颈椎管
    - 小脑半球/扁桃体包裹延髓
    - 脑桥、脑神经根常拉长



典型 Chiari Ⅱ型畸形的矢状 T1WI。与示意图相对比。注意后颅窝狭小，第四脑室拉长、低位，延髓后方组织级联式下移，中间块增大，胼胝体发育不良，并可见到脑回异常。

- 第四脑室受压、拉长、低位→陷入颈椎管
- 合并畸形
  - 90%合并胼胝体发育不良

CT 表现

- 颅骨异常
  - “腔隙”颅骨（一般出生时普遍，大多到 2 岁消失 ）
    - 累及内外板（鳞部）
    - 由间质发育不良造成，不是由颅内压（ICP）增高引起
  - 后颅窝狭小
    - 小脑天幕低位、窦汇下移接近枕骨大孔
    - 枕骨大孔扩大，呈漏斗状
    - 颞骨岩部呈“扇贝”状，“凹槽”样斜坡
- 硬膜异常
  - 开窗式/发育不良脑镰→脑回相互交叉
  - 心形切迹

MR 表现

- 脑室
  - 侧脑室：前角变尖，侧脑室后角不成比例扩大
  - 第三脑室：中间块增大，胼胝体发育不良时位置抬高
  - 第四脑室：拉长，无后点（屋脊）
- 后颅窝狭小→
  - 塔状小脑经幕切迹向上突入
    - 压迫中脑，顶盖成鸟嘴状
  - "级联"或"瀑布"式小脑/脑干向下
    - 蚓部呈悬雍垂样、结节样或金字塔样→硬化的"钉"
    - 延髓因齿状韧带牵拉在脊髓上方堆积→70%颈延髓交界扭结或呈"z"形。

其他影像学表现

- 胎儿超声检查
  - 10 周即可诊断脊髓脊膜膨出
  - 12 周可诊断 AC2（"柠檬"或"香蕉"征）
- 脊柱 MR
  - 100%合并开放性脊柱闭合不全、脊髓脊膜膨出（腰椎≫颈椎）
  - 20%～90%合并脊髓积水空洞症
  - 66%合并 C1 后弓畸形
  - 5%合并脊髓纵裂

推荐的影像学检查方法

- 首选筛查性 MR（头颅和脊柱）
- 随访观察
  - 脑干压迫症状
  - 脑室大小
  - 进展性脊髓受累

鉴别诊断

严重的、慢性分流术后脑积水（先天性）

- 可能导致脑组织塌陷，小脑上疝

病理

概述

- 一般病理特点
  - 常见神经源性肾和矫形合并症
- 遗传学
  - 如有一例孩子患病，则有4%～8%再发可能
  - 遗传学上与叶酸盐缺乏有关
- 胚胎学
  - 源于胎儿第四周
  - 神经胚形成异常→CSF自神经管闭合不全溢出→第四脑室膨胀不良→后颅窝软骨颅发育不良→脑组织移位、扭曲
- 流行病学
  - 出生发病率2～3/1000，随着叶酸替代物的应用，其发病率降低

大体病理及手术学特点

- 基本病变：后脑疝出，脑积水
- 合并异常
  - 具有正常六层结构的“多脑回”
  - 灰质异位，+/－ 透明隔缺如
  - 导水管狭窄

镜下特点

- Purkinje细胞缺失，疝出脑组织硬化

分期或分级标准

- 脑积水、脑组织病变与以下因素有关
  - 后颅窝大小
  - 后脑下疝程度

临床要点

临床表现

- 胎儿检查：甲胎蛋白升高
- 新生儿：脊髓脊膜膨出，大头，下肢不同程度的瘫痪、括约

肌功能障碍、延髓症状

自然病史

- AC2是脊髓脊膜膨出病人最常见的死因
  - 脑干压迫、脑积水
  - 内源性脑干“线样”缺陷

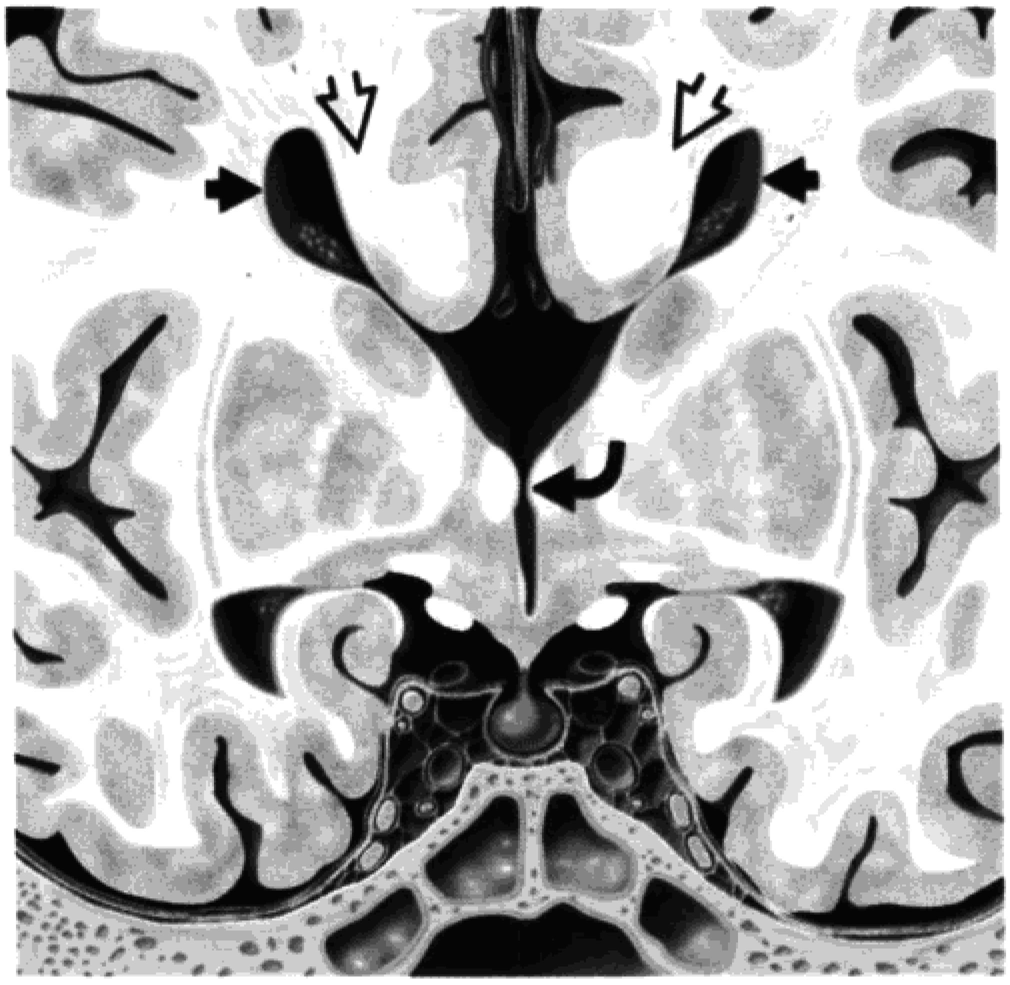
治疗及预后

- 脑积水需行分流术
- 选择性修补胎儿脊髓脊膜膨出可能会使AC2有所改善

参考文献

1. Northrup H, Volcik KA: Spina bifida and other neural tube defects. Curr Probl Pediatr 30: 313-32, 2000
2. McLone DG, Naidich TP: Developmental morphology of the subarachnoid space, brain vasculature, and contiguous structures, and the cause of the Chiari II malformation. AJNR 13: 463-82, 1992
3. Friede RL. Ch. 22: Forms of hindbrain crowding, including the Arnold-Chiari malformation. In: Developmental Neuropathology, 2nd ed., 263-276. Springer-Verlag, Berlin 1989

胼胝体畸形



冠状面示意图显示 CC 发育不良。注意侧脑室增大（黑箭头），第三脑室抬高，背部与半球间裂相沟通（弯箭头）。"Probst 束"（开放箭头）是纵行的白质（WM）束，后者与侧脑室内部平行。

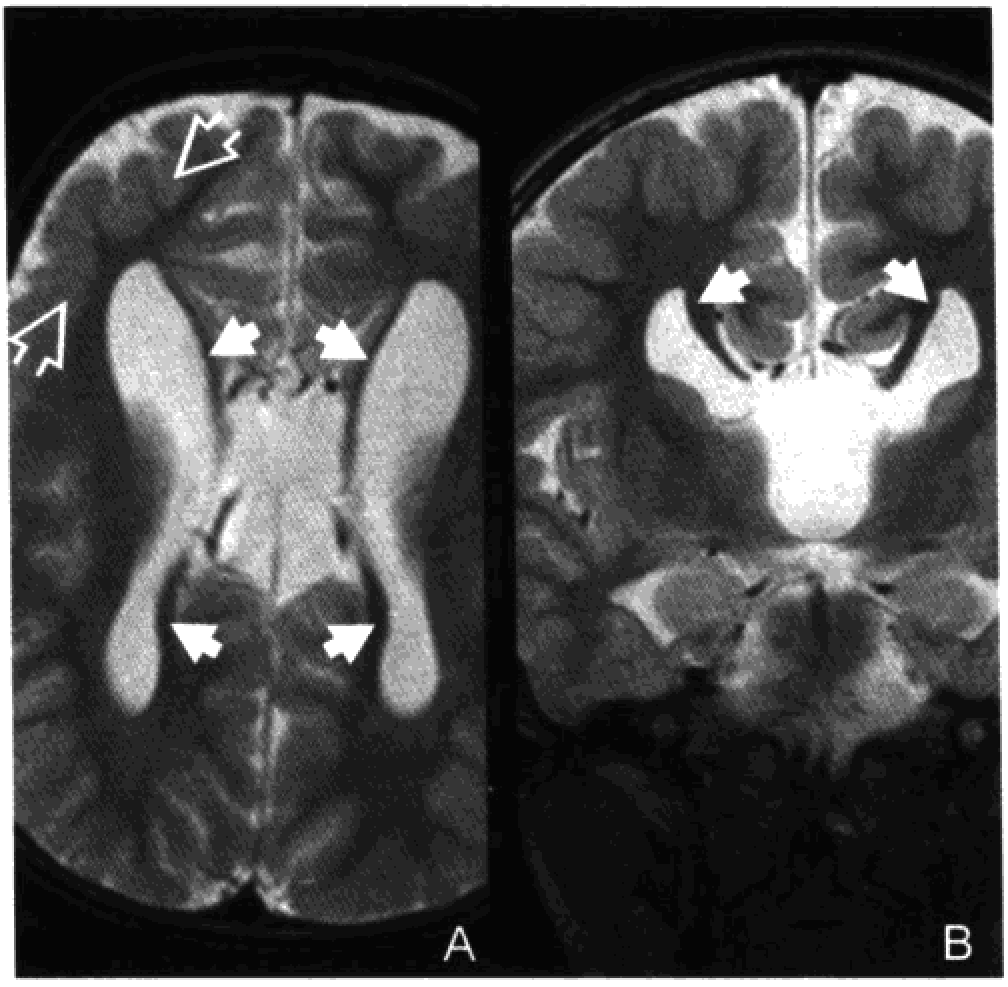
要点

- 是其他 CNS 畸形最常合并的病变
- 部分或完全节段缺如（在部分性胼胝体缺如病人中，体部常存在）

影像学表现

一般特点

- 胼胝体从前往后分为：胼胝体嘴板（无髓鞘）、嘴部（有髓鞘）、膝部、体部、峡部 、压部
- 髓鞘成熟前分区可能困难
- 最佳诊断征象
    - 轴状面：平行侧脑室
    - 冠状：脑室形态类似"海盗头盔"样或"驼鹿头"样



胼胝体发育不良的轴状面（A）和冠状面（B）T2WI。注意抬高的第三脑室位于平行不会聚的侧脑室之间，白箭头指向 Probst 束，并可见到皮质发育不良（开口箭头）。

CT 表现

- 冠状：第三脑室高位
- 轴状面：侧脑室表现是诊断的关键
    - 明显分离、平行（无会聚）
    - 恒久保持胎儿时形态
        - 枕角常扩大（侧脑室后角不成比例扩大）
        - 前角变尖

MR 表现

- 矢状
    - 第三脑室高位（放射状分布的脑回指向第三脑室）
    - 扣带回缺如
- 冠状
    - 前角呈“三叉戟”状
    - 颞角呈“锁眼”状
    - 垂直海马

Probst 束（纵向白质束）

其他影像学表现

- MRA/MRV
    - ACA 迂曲或单支
    - 永久的大脑镰窦

推荐的影像学检查方法

- MR
    - 50%～80%合并其他畸形
    - 多位于中线（脂肪瘤、背侧或半球间囊肿、下蚓发育不良）
    - 皮质发育不良（灰质异位、脑裂畸形、无脑回畸形）
    - 综合征或序列征表现（见下述）

鉴别诊断

胼胝体破坏

- 可见于：缺血缺氧性脑病（HIE）、梗死、外伤、外科手术
- 影像表现：CC 存在，变薄但不缩短

病理

概述

- 合并胼胝体畸形的遗传学
    - 孟德尔综合征，染色体异常（13 三体）
    - 中线畸形（如 Dandy-Walker、Arnold-Chiari 畸形）
    - 胚胎期胼胝体形成前胚胎前脑发育异常（如前脑无裂畸形、额叶脑膨出）
    - 诱导轴突生长的神经黏着分子（L1CAM）突变所致综合征和疾病：X-连锁 CRASH 综合征（胼胝体发育不良，智力低下，内收拇，脑积水）
- 胚胎学
- 胚胎 8～20 周时胼胝体在中线板层形成
    - 轴突形成，被诱导至中线
    - 胼胝体的生长锥体侵犯终板后部，形成 CC 体部
    - 可能是两个方向生长，压部最后形成

- 胼胝体板生长、延长、屈曲形成膝部
- 前终板保持较薄状态

- 病因-发病机制
  - 轴突不能形成（很少见，仅见于严重皮质畸形，如鹅卵石样无脑回畸形）
  - 轴突未能被诱导至中线（黏着分子突变）
  - 轴突到达中线，未跨越（矢状中线诱导“底物”缺如或功能障碍）
  - 轴突返回，形成变异的纵行纤维束（Probst 束），突入脑室内侧壁
- 其他因素
  - 中毒：胎儿接触酒精可能影响 L1 神经细胞黏着分子
  - 感染：宫内巨细胞病毒（CMV）感染
  - 先天代谢异常：非酮性高甘氨酸血症，丙酮酸盐脱氢酶（PDH）缺乏，母体苯酮尿症（PKU），Zellwegers 综合征
- 流行病学
  - 占 CNS 畸形的 4%
  - 孤立性（多为男性）或合并其他 CNS 畸形

临床要点

临床表现

- 癫痫发作、发育迟缓、小头畸形
- 眼距宽
- 垂体功能减退症、下丘脑功能障碍

自然病史及预后

- 散发或孤立性：临床可表现正常（特别是部分胼胝体发育不良，症状轻微）
- 最严重的情况是胼胝体完全不发育＋合并其他畸形或综合征病变

参考文献

1. Kier EL, Truwit CL: The lamina rostralis: Modification of concepts concerning the anatomy, embryology, and MR appearance of the rostrum of the corpus callosum. AJNR 18:715-722, 1997
2. Dobyns, W. B: Absence makes the search grow longer. (Editorial) Am J Hum Genet 58: 7-16, 1996.
3. Kier EL, Truwit CL: The normal and abnormal genu of the corpus callosum: an evolutionary, embryologic, anatomic, and MR analysis. AJNR 17:1631-41, 1996

Dandy-Walker 病谱



DW 畸形的矢状示意图。可见一巨大充满脑脊液的囊肿自第四脑室底向后延伸。后颅窝扩大，窦汇明显抬高。横窦呈竖直下降。小脑蚓部发育不良，在囊肿上方旋转。

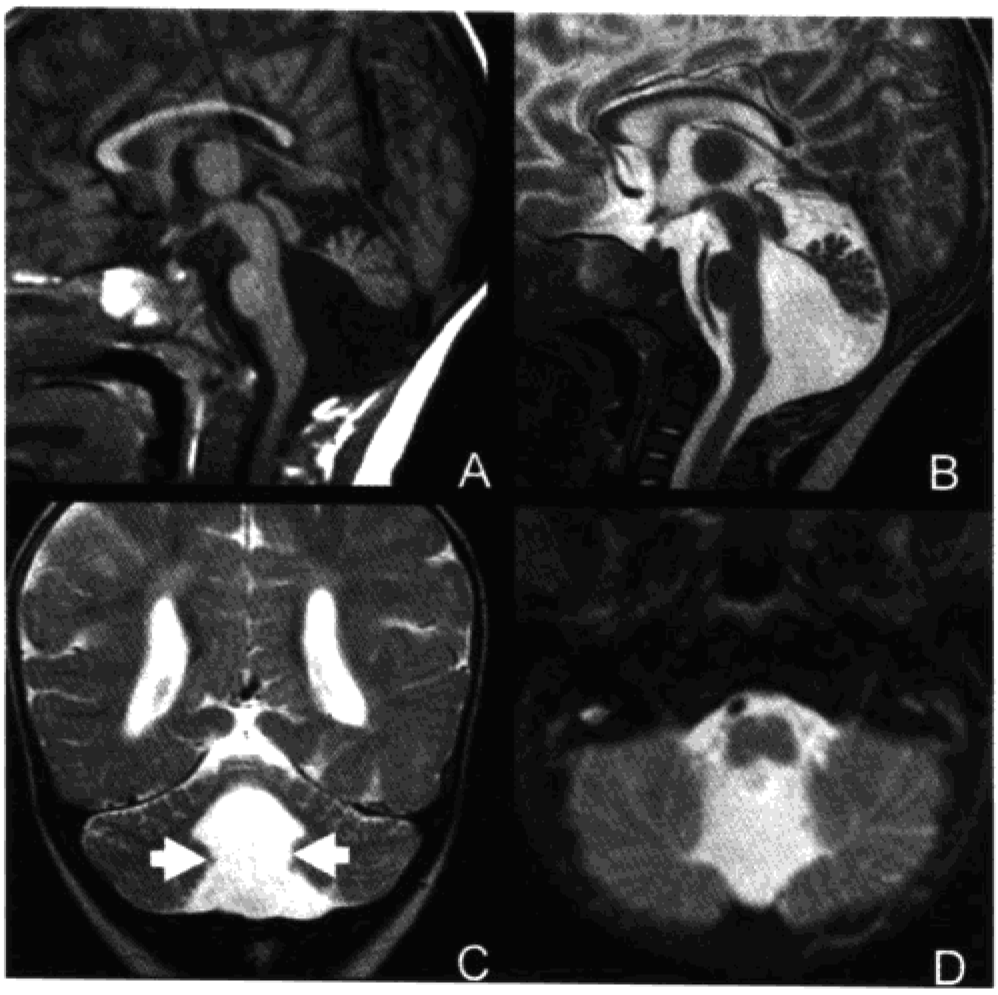
要点

- Dandy-Walker 病谱（DW）包括一系列囊性后颅窝畸形
- 大多病例合并其他畸形

影像学表现

Dandy-Walker 病谱的一般特点

- 最佳诊断征象：后颅窝扩大+巨大 CSF 囊肿，缺少正常第四脑室
- Dandy-Walker 病谱（最重到最轻）
  - 第四脑室膨出（10%～15%）
    - 巨大囊肿侵蚀枕骨→“脑膨出”或者
    - 被囊包裹第四脑室疝入枕部脑膨出内
  - “经典”Dandy-Walker



一例 DW 变异型的 T1WI（A）和 T2WI（B～D）。小脑蚓部轻度发育不良并向上旋转而后颅窝大小正常。注意“锁孔”样形状（箭头）。

- 第四脑室囊性扩张→后颅窝扩大
- 小脑发育不全，脑干受压
- 残留的上蚓扭转，在囊肿上方
- 小脑天幕和窦汇抬高

- Dandy-Walker 变异型（Dandy-Walker 复合体的轻微型）
  - 蚓部发育不良＋第四脑室部分梗阻
  - 明显的豀（“锁眼”状）
  - 无囊肿或很小→后颅窝、脑干形态正常
- 扩大的小脑延髓池
  - 后颅窝扩大，蚓部正常
  - 第四脑室正常（无囊肿，无压迫）
  - 小脑幕和小静脉穿过脑池

CT 表现

- 后颅窝扩大
  - 囊肿大小不一
  - 窦汇与人字缝倒置（窦汇位于人字缝上方）

- 枕骨呈扇形，所有类型的 Dandy-Walker 重塑，包括扩大的小脑延髓

MR 表现

- 矢状 T1WI
  - 第四脑室底存在，与背侧大小不定的 CSF 囊肿相沟通
  - 残留蚓部在囊肿上方扭转
  - 窦汇抬高，天幕高而陡直（典型性）

其他影像学表现

- 除非造影，否则难以显示囊肿壁

推荐的影像学检查方法

- MR 是显示病变严重程度及其合并畸形的最好方式

鉴别诊断

蛛网膜囊肿（AC）

- 有作者将其归于 Dandy-Walker 病谱
- 第四脑室受压、移位但形态正常
- AC 内无小脑天幕和小静脉通过
- AC 是由蛛网膜细胞和胶原围绕而成的

Joubert 病

- 发作性呼吸过度、动眼异常、视网膜营养不良
- 蚓部分离，第四脑室呈“蝙蝠翼”样，中脑形态呈“磨牙”样
- 肾囊肿、肝纤维化

病理

概述

- 2/3 合并 CNS 或颅外畸形
  - 颅面、心脏/尿道异常，多趾（指）畸形，骨骼和呼吸系统异常
- 遗传学（可散发）
  - 综合征性 Dandy-Walker 合并有中线缺陷
- 胚胎学

Dandy-Walker 常合并颜面、心血管病变，提示其发生在神经嵴细胞的形成和移行期之间（排卵后第 3～4 周）

- 病因-发病机理-病理生理学

  后脑发育停滞

  - 翼板受损→前膜区持续存在
  - 第四脑室出口未形成
  - 直窦在顶部（指胎儿）停滞
  - 向尾侧移行可因囊肿而机械性受阻
- 流行病学

  出生发病率 1∶25 000

  占所有脑积水病例的 1%～4%

  女性多于男性

大体病理及手术学特点

- 后颅窝扩大合并较大 CSF 囊肿
- 残留小脑蚓下缘与囊肿壁相连续
- 第四脑室脉络丛缺如或移位入侧隐窝

镜下特点

- 囊肿壁外层与软脑膜相连续
- 中间伸展的神经胶质层与小脑蚓相连续
- 胶质组织内层是由室管膜、室管膜巢排列而成
- 下橄榄核、皮质脊髓束交叉异常

分期或分级标准

- Dandy-Walker 病谱：第四脑室膨出（最重型）→经典 Dandy-Walker→Dandy-Walker 变异型→扩大的小脑延髓池（最轻型）

临床要点

临床表现

- 80%到 1 岁可以明确诊断（巨颅、囟门凸出等）
- 后期：癫痫发作、发育迟缓、运动/平衡能力低下

自然病史

- 一般早期死亡（超过 44%）

治疗及预后

- CSF 改道：VP 分流术+/一囊肿分流术/袋形缝合术

- 预后取决于幕上病变、脑积水程度以及相关的合并症
- 经典 Dandy-Walker 病人 50%以上智力正常

参考文献

1. Tortori-Donati P et al: Cystic malformations of the posterior cranial fossa originating from a defect of the posterior membranous area. Mega cisterna magna and persisting Blake's pouch: two separate entities. Childs Nerv Syst 12:303-8,1996
2. Altman NR et al: Posterior fossa malformations. AJR 13: 691-724, 1992
3. Barkovich AJ et al: Revised classification of posterior fossa cysts and cystlike malformations based on the results of multiplanar MR imaging. AJR 153: 1289-1300, 1989

先天性脂肪瘤



胼胝体发育不良合并半球间脂肪瘤（黑箭头）冠状面示意图。注意脂肪瘤通过脉络膜裂突入脑室内（开口箭头），大脑前动脉被肿瘤包绕。

要点

- CNS 脂肪瘤属先天畸形，不是真正的肿瘤
- 组织学表现与其他部位的脂肪一致
- 多为偶然发现，无症状
- 脂肪瘤和胼胝体（CC）畸形常并存

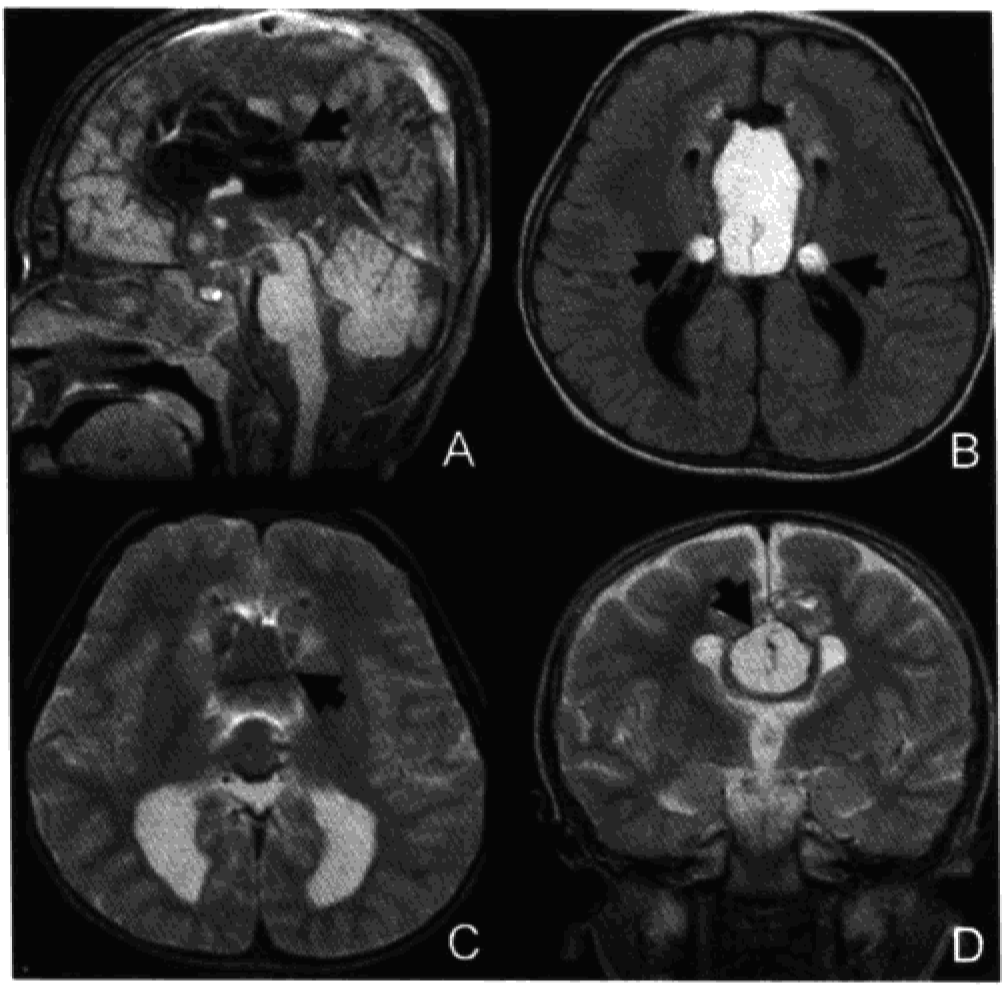
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：脑外分叶状呈脂肪密度/信号的肿块

CT 表现

- 平扫 CT
    - CT 值为－50 到－100Hu（脂肪密度）
    - 钙化可以没有或很广泛
        - 后颅窝、鞍旁病灶罕有钙化



矢状面脂肪抑制 T1WI（A）、轴状面 FLAIR、常规 T2WI 和冠状面 T2WI 显示典型的胼胝体发育不良，伴有半球间裂内大的管-结节状脂肪瘤。大脑前动脉被肿块包裹。脂肪瘤经脉络裂伸入侧脑室。

- 65%的较大的管状、结节状胼胝体脂肪瘤有钙化
- 增强 CT
  - 不强化

MR 表现

- 信号与其他部位脂肪相同
  - T1WI、FSE T2WI、FLAIR 上均呈高信号
  - 标准 PD（长 TR/短 TE）上呈中等到高信号
  - 标准 T2WI 上呈低信号
  - 常规 PD、T2WI 上有化学位移伪影（CSA），而 FSE 没有
  - 脂肪抑制序列上肿瘤信号被抑制
- 肿瘤内血管和脑神经经过的地方呈圆形或线形“充盈缺损”
- 可以看到低信号病灶（钙化）

其他影像学表现

- 超声：通常为强回声

推荐的影像学检查方法

- MR 脂肪抑制序列

鉴别诊断

皮样囊肿

- 密度多在－20～－40Hu
- 信号通常比脂肪瘤混杂
- 常见囊肿破裂后脑池内脂肪滴
- 多不合并其他畸形（而脂肪瘤则常合并其他畸形）
- 皮样囊肿常钙化，而脂肪瘤如不在半球间则多不钙化

畸胎瘤

- 混杂表现
- 可见到三个胚层的组织
- 包含黏液囊肿、脂肪、软骨结节、骨针等
- 牙齿、成形的毛发很少见

病理

概述

- 一般病理特点
  - CNS一般无脂肪组织
  - 颅内和椎管内硬膜内脂肪是先天异常（不属真正肿瘤）
  - 大小变异很大
- 遗传学
  - 散发脂肪瘤病例无已知的先天缺陷
  - 可见于脑颅皮肤脂肪过多症，后者属先天性神经皮肤综合征
- 胚胎学
  - 胚胎原始脑膜持续存在
    - 正常情况下应分化成柔脑膜、脑池
    - 误分化成脂肪
  - 发育中的软脑膜-蛛网膜进入胚胎脉络膜裂（可以解释常见的脂肪瘤向脑室内延伸现象）

- 病因-发病机理-病理生理学
  - 属先天畸形
- 流行病学
  - 发病率不到颅内肿瘤的0.5%（不属真正肿瘤）
  - 合并其他先天畸形
    - 胼胝体发育不良
    - 脑膨出
    - 闭合性脊柱闭合不全

大体病理及手术学特点

- 分叶状脂肪团块，附着于软脑膜，有时附着于脑组织
- 脑神经、动/静脉穿过脂肪瘤
- 脑外
  - 蛛网膜下腔（包括 Meckel 腔）
  - 可突入脑室
- 80%位于幕上
  - 几乎一半位于半球间裂
    - 细弧线状（沿胼胝体体部和压部分布）
    - 体积大的管状、结节型（多有钙化，常合并胼胝体发育不良）
  - 鞍上占15%～20%
  - 15%位于四叠体池
- 20%位于后颅窝（CPA是最常见的部位）

镜下特点

- 与其他地方脂肪组织表现一致
- 细胞大小、形态略有变化，达200μm
- 偶有细胞核深染
- 有丝分裂罕见或无
- 脂肪肉瘤：颅内恶性度很高的脂肪瘤

临床要点

临床表现

- 常常是在影像检查或活检时偶然发现

自然病史

- 良性，多稳定
- 可因应用皮质类固醇激素而进展

  大剂量长期应用皮质类固醇激素可能会导致神经压迫症状

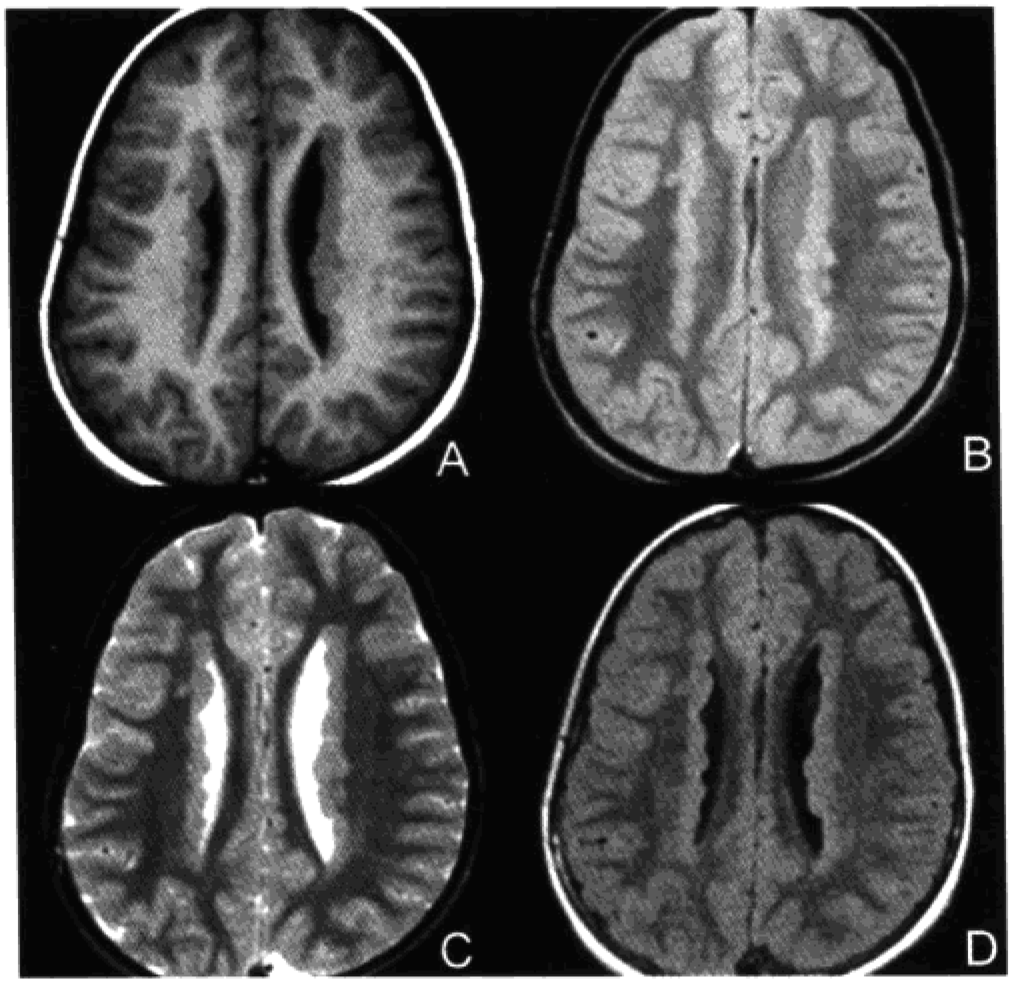
治疗及预后

- 通常不是外科适应证，死亡率高，而对病情缓解几无帮助或帮助很小
- 减量或不用类固醇激素

参考文献

1. Ickowitz V et al: Prenatal diagnosis and postnatal follow-up of pericallosal lipoma: Report of seven new cases. AJNR 22: 767-72, 2001
2. Bakshi R, Shaikh ZA: MRI findings in 32 consecutive lipomas using conventional and advanced sequences. J Clin Neuroimag 9: 134-40, 1999
3. Truwit CL et al: Pathogenesis of intracranial lipoma: An MR study in 42 patients. AJNR 11: 665-74, 1990

神经元移行疾病



轴状面 T1WI（A）、长 TR/短 TE（B）、T2WI（C）及 FLAIR（D）扫描显示沿两侧侧脑室排列的多个异位灰质灶。注意由异位的灰质灶造成的脑室 CSF“波浪状”改变。这些病灶的信号与正常灰质一致。脑表面的皮层略薄。

要点

- 神经元移行（生发基质到皮层）是由基因诱导的
- 移行过程被阻滞或破坏
  - 可以是广泛性或局限性
  - 异位的神经元组织可散布在移行路径的任何位置
  - 可以是遗传性的或获得性的（母体外伤、感染或毒素）

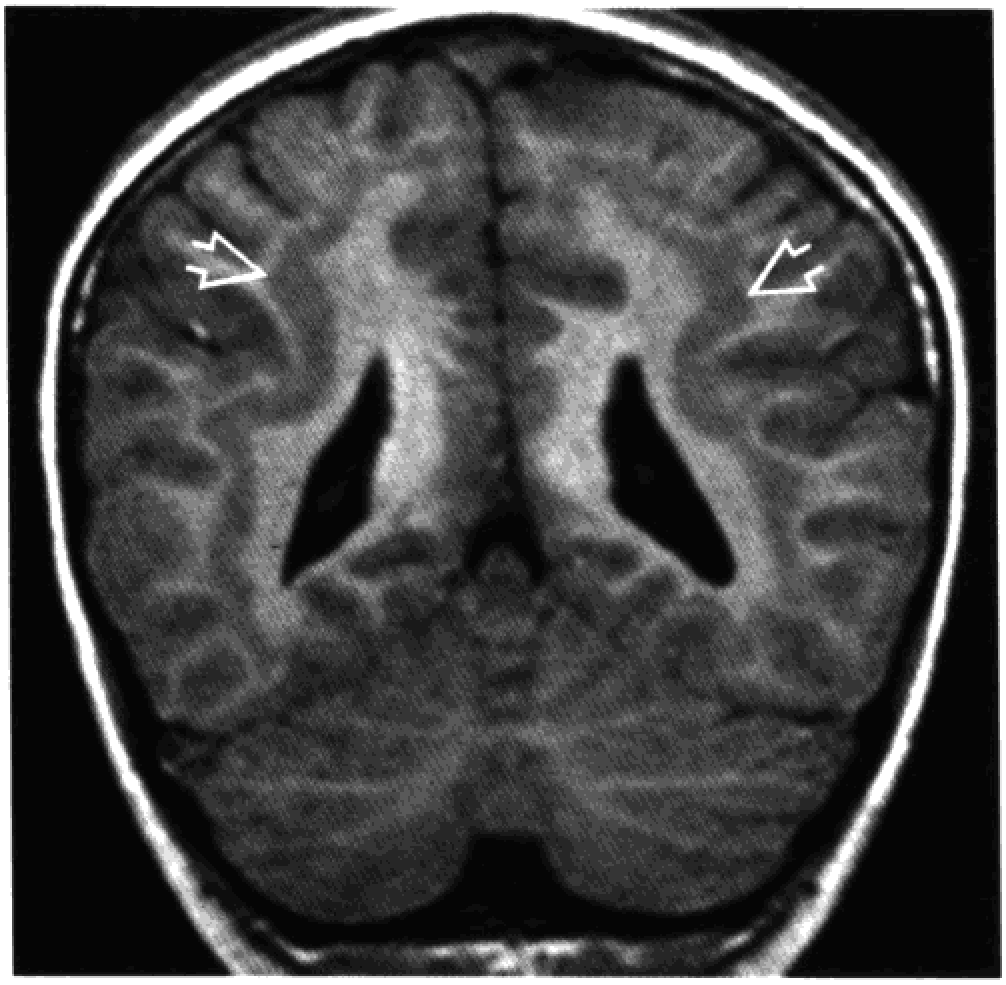
影像学表现

一般特点

- 影像表现类似于灰质（GM）
- 最佳诊断征象：GM 插入在错误部位（+/一皮层变薄）

CT 表现

- 平扫 CT：总与 GM 密度相等（无钙化）



冠状面 SPGR 显示典型的层状（“带状”）灰质异位（箭头）。其外围皮质变薄，尤其在接近颅顶位置。

- 增强 CT：无强化

MR 表现

- 分几种类型（在所有序列上都与 GM 一样）
- 按病灶部位、局限性/弥散性、前/后来描述
  - 室管膜下灰质异位
    - 最常见
    - 脑室的灰质结节，局灶或多灶性
  - 皮层下灰质异位
    - 局灶或弥散性 GM 团块（可类似肿瘤）
    - 大病灶伴有变薄的表面皮层，小病灶则无
    - 或者弧线状 GM 团块部分与折叠的皮层相连续
    - 可伴有异常静脉
  - 带状灰质异位（“双灰质带”）
    - 内层较厚灰质带＋薄的异常皮层（癫痫发作危险性增加）
    - 薄/部分内层灰质带＋正常皮层＝功能正常
  - 无脑回畸形 1 型（典型）
    - 厚的内带灰质，细胞稀疏白质区，薄外层灰质

- 浅外侧裂→“沙漏”状脑
- 无脑回、无脑回/巨脑回的一部分

无脑回畸形 2 型（“卵石征”）
- 常与先天性肌营养不良伴发
- 神经元经皮质外层间隙“过度移行”→脑表面呈“卵石样”
- 常合并眼、小脑的异常

其他影像学表现

- 胎儿 MR、超声：皮质无脑回（平滑脑）一直到胎龄 26 周可为正常表现

推荐的影像学检查方法

- MR＋薄层 SPGR（表面线圈/三维重建）以观察细微表现

鉴别诊断

结节性硬化

- 结节性硬化的室管膜下结节可类似灰质异位
- 室管膜下结节常钙化，可有强化

Zellweger 综合征（过氧化物酶异常）

- 神经元移行异常，髓鞘形成不良

病理

概述

- 一般病理特点
  - 灰质结节或肿块位于错误部位
- 遗传学：支配神经元移行特定阶段的基因完全或部分缺失
  - 无脑回畸形 1 型（经典性或 Miller-Dieker 综合征）
    - 17p13.3 上 LIS1 基因大片断缺失
    - 短时间内“先锋细胞”先到达皮质起源处（1 层）
    - 移行失败发生于多个阶段
  - 孤立性无脑回畸形/后带异位：LIS1 较小片断缺失
  - 孤立性无脑回畸形/前带异位：Xq22.3-q23 上 XLIS 基因异常

- 双侧弥漫性室管膜下灰质异位：Xq28 上 Filamin-1 基因（为细胞移行到皮层所需基因）异常

- 胚胎学
  - 室管膜下生发基质增殖，形成神经母细胞和神经胶质
  - 神经母细胞通过“前导缘”延伸、生长锥形成（要求有 Filamin 基因）而离开脑室表面
  - 神经母细胞附着于放射状排列的胶质纤维（重组体生长因子 RGF）
  - 神经母细胞沿 RGF 移行至外套膜（要求细胞黏着分子与配体受体相互作用）
  - RGF 诱导和营养移行的神经母细胞
  - 神经母细胞脱离 RGF（要求第 1 层先锋神经元分泌的“卷筒素”样）
  - 最早期的神经母细胞脱离皮质板
  - “后浪”穿过第 1 层，形成六层皮质
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 遗传学：在任一或多个移行点的基因突变改变了分子反应→移行阻滞，灰质异位
  - 获得性：中毒或感染→反应性神经胶质增生、巨噬细胞浸润干扰了神经元移行和皮质定位
    - 感染 CMV 的细胞不能移行，造成无脑回畸形
    - 中毒（如酒精、放疗）→移行缓慢或异常
- 流行病学
  - 活检占新生儿 CNS 疾病的 17%
  - 顽固性癫痫病人 40%以上有此病

大体病理及手术学特点

- 型谱：从无脑回到正常皮层＋小结节状灰质异位
- 严重病例持续有胎儿软脑膜血管生成

镜下特点

- 神经元细胞类型多样，未成熟或发育不良神经元
- 神经元数量、位置异常

临床要点

临床表现

- 认知障碍、癫痫发作的年龄及严重性与异常位置灰质的位置和数量有关

自然病史

- 生存时间长短取决于病变范围
  - 无脑回畸形 2 型：数月
  - 灶性灰质异位：可正常（取决于癫痫发作控制情况）

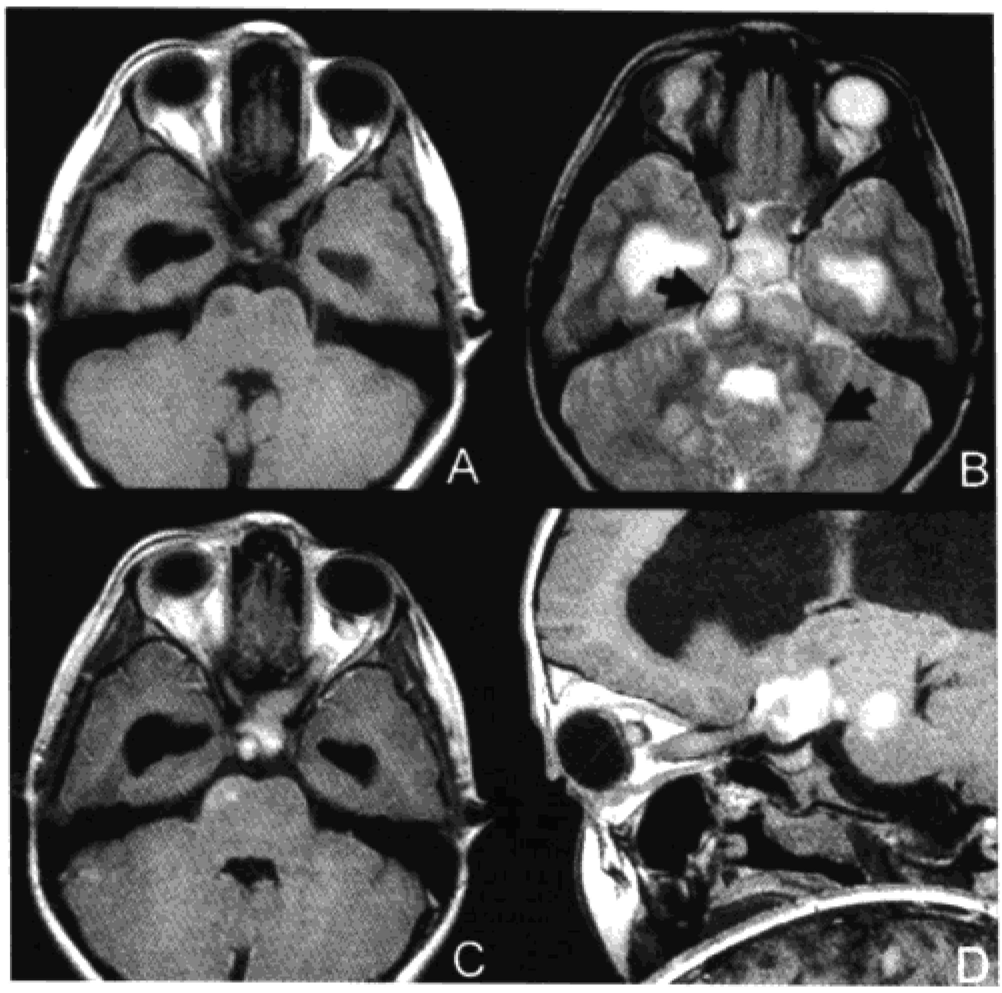
治疗及预后

- 切除小的可达到的致癫痫灶
- 如果病灶累及双侧或弥散分布而不能切除，则行胼胝体切除术

参考文献

1. Barkovich AJ, Kuzniecky RI: Gray matter heterotopia. Neurology 55: 1603-8, 2000
2. Gressens P: Mechanisms and disturbances of neuronal migration. Pediatric Research 48: 725-30, 2000
3. Hannan Aj et al: Characterization of nodular neuronal heterotopia in children. Brain 122(Pt 2): 219-38, 1999

神经纤维瘤病Ⅰ型



患 NF1 的儿童增强前轴状面 T1WI（A）和 T2WI（B）显示左侧视神经和视交叉增粗，脑干和小脑可见多个高信号局灶区（FASI）（箭头），一些病灶有强化（C，D）。

要点

- 神经纤维瘤病Ⅰ型（NF1）是最常见的 CNS 遗传性疾病之一
- 是最常见的常染色体遗传性疾病
- 是最常见的遗传性肿瘤综合征

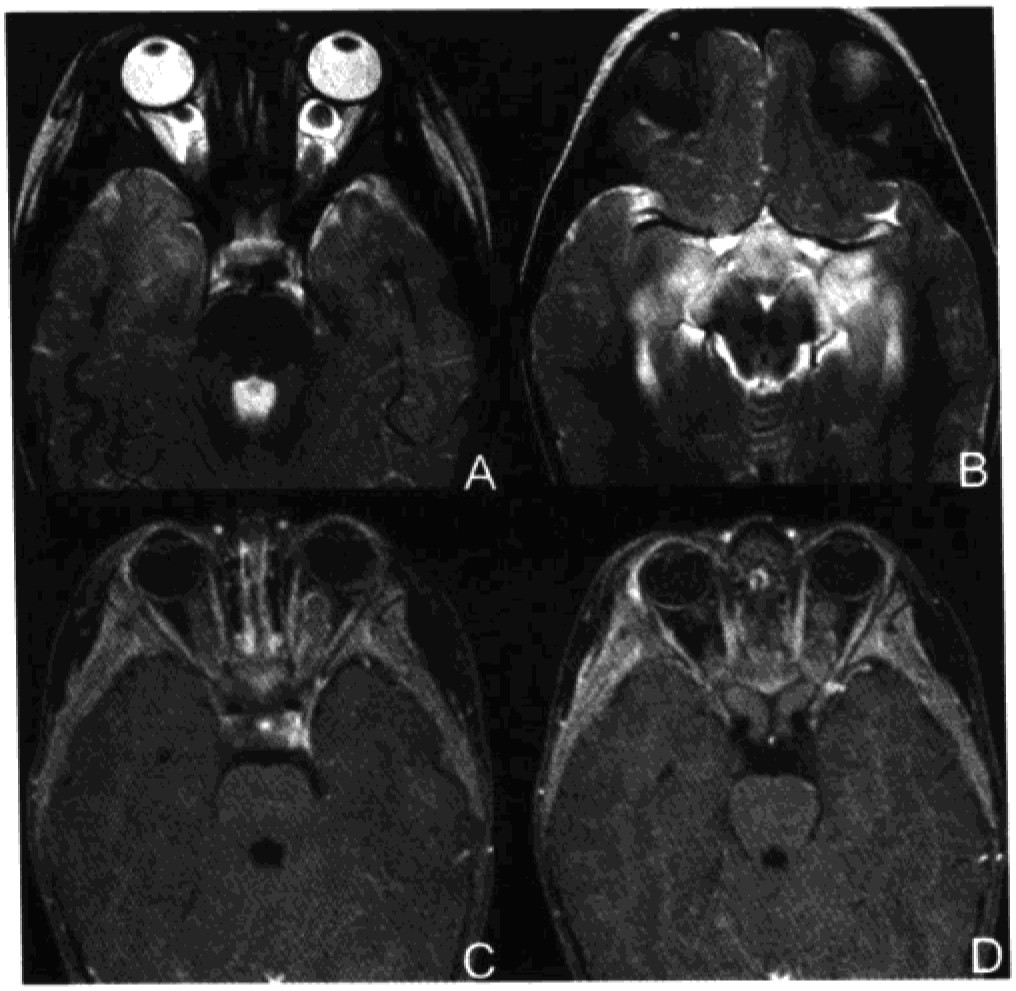
影像学表现

一般特点

- 深部 GM/WM 局灶性异常信号（FASI）
- 视神经胶质瘤（ONG）
- 最佳诊断征象：任何部位的丛状神经纤维瘤（PNF）

CT 表现

- 视神经孔扩大（视神经胶质瘤）或卵圆孔扩大（丛状神经纤维瘤）



患 NF1 儿童病人，T2WI（A，B）和增强 T1WI（C，D）显示双侧视神经鞘增粗，双侧视神经胶质瘤向后累及到视交叉和交叉后视通路。

- 进行性蝶骨翼发育不良（合并丛状神经纤维瘤）
- 人字缝发育缺陷
- 硬膜钙化（头顶处）

MR 表现

- 局灶性异常信号
  - 在 NF1 病人中出现率 60％
  - 多发无强化病灶，占位效应无或很轻微
  - T2WI 呈高信号，T1WI 信号不定
  - 好发部位：苍白球、WM、丘脑、海马、脑干
  - 生长方式：2～10 年增大，到 20 年时缩小
  - 11％增殖灶：有强化、有占位效应；多发，脑干、压部、小脑
- 丛状神经纤维瘤
  - 眼眶、头皮、颅底；脊柱旁；身体其他部位
  - “靶”征：中心胶原在 T2WI 上呈亮点

其他影像学表现

- MRA/DSA
  - 血管内膜增殖→血管狭窄→烟雾病
  - 其他：动脉瘤、AVM；肾动脉狭窄、主动脉缩窄
- MRS：局灶性异常信号和肿瘤的 Cho∶Cr 比值都升高（肿瘤更高），但局灶性异常信号的 NAA 几乎正常，而肿瘤的 NAA 下降
- 平片
  - 30%有脊柱侧弯（多是锐角）
  - 椎体后部发育不良、扇形椎（硬膜扩张、侧方脑膨出较下方的神经纤维瘤多见）
  - 蝶骨翼发育不良，带状肋，多发假关节病

推荐的影像学检查方法

- 脑和眼眶 MR 为基本，+/−脊柱 MR
- 如有视神经胶质瘤或局灶性异常信号增加，则要随访

鉴别诊断

NF 型谱的其他疾病

- NF2，多发神经鞘瘤病综合征
- 镶嵌性（节段性）NF1 或 NF2
- 遗传性脊柱 NF
- 家族性肠 NF
- 常染色体显性遗传性奶油咖啡斑
- 孤立性常染色体显性遗传性神经纤维瘤

脑胶质瘤病（当局灶性异常信号很广泛时）

病理

概述

- 一般病理特点
  - 合并嗜铬细胞瘤、神经纤维肉瘤
- 遗传学
  - 常染色体显性遗传性疾病，50%是新出现突变

表达各异，但到 5 岁时外显率达 100%

NF 基因位点 17q11.2

NF 基因产物“神经纤维瘤蛋白”是肿瘤抑制剂，该基因失活时肿瘤生长

- 胚胎学

  组织发生异常

- 病因-发病机理-病理生理学

  NF 病人的 NF1 肿瘤抑制基因“熄灭”

- 流行病学

  出生发病率 1∶2500

大体病理及手术学特点

- 2%～12%丛状神经纤维瘤恶变成神经纤维肉瘤
- 15%～20%有视觉通路胶质瘤

  有症状/进展≤5%

  孤立存在（常见）/视交叉＞累及膝状体≫后膝状体束

  错构瘤，多为低级（常见）

  明显恶性＜20%

  视交叉周围浸润蛛网膜下腔

  - 行为多有侵袭性
  - 青春期早熟概率升高到 30%

  常见视神经鞘扩张（＋/－视神经胶质瘤）

- 髓母细胞瘤、室管膜瘤发病率轻度增高
- 星形细胞瘤发病率明显增高

  占 NF1 病例的 1%～3%

  较早出现，更常见，常为多中心灶

  脑干、小脑、胼胝体压部是好发部位

  - 较脑干散发胶质瘤侵袭性弱
  - 但星形细胞瘤、多形性胶质母细胞瘤也时有发生

镜下特点

- 局灶性异常信号：髓鞘灶性空泡形成
- 丛状神经纤维瘤：Schwann 细胞、神经周成纤维细胞沿神经束生长

临床要点

临床表现

- 若存在下述两项或更多，则可诊断 NF1：≥6 个奶油咖啡斑（在一岁时明显）；≥2 个神经纤维瘤（青春期）或 1 个丛状神经纤维瘤；腋窝、腹股沟有雀斑；视神经胶质瘤；典型的骨病变；Ⅰ级亲属中有 NF1 病人
- 30%～60%有与 NF1 相关的学习失能，与错构瘤明显相关，特别是海马肿瘤；8%智力低下

自然病史

- 皮肤表现逐渐明显（数量和可显性逐渐增加）
- MS 发生率增加：猜想可能是由于包埋在 NF1 基因内的少突胶质细胞-髓鞘糖蛋白基因突变所致

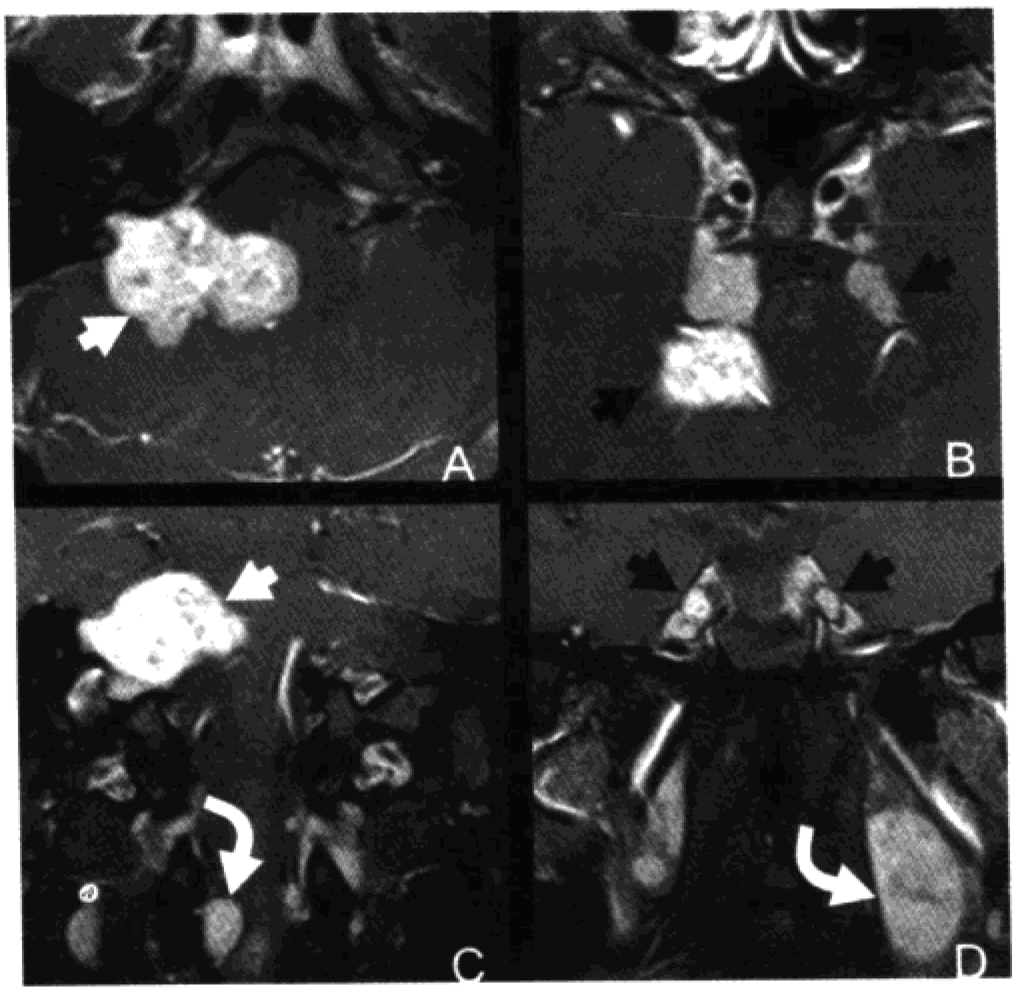
治疗及预后

- 临床观察
- 存在视神经胶质瘤时，罹患其他 CNS 肿瘤危险增加
- 丛状神经纤维瘤肉瘤样变性的危险增加

参考文献

1. Ruggieri M: The different forms of neurofibromatosis. Childs Nerv Syst 15: 295-308, 1999
2. Mukonoweshuro W et al: Neurofibromatosis type 1: The role of neuroradiology. Neuropediatrics 30: 111-19, 1999
3. Gonen O et al: Three-dimensional multivoxel proton MR spectroscopy of the brain in children with neurofibromatosis type 1. AJNR 20: 1333-41, 1999

神经纤维瘤病Ⅱ型



神经纤维瘤病 2 型（NF2）病人的轴状面（A，B）、冠状面（C，D）增强脂肪抑制序列 T1WI，可见一大的前庭蜗神经鞘瘤（A，C，箭头），双侧三叉神经鞘瘤（B，D，箭头），同时可见脊椎和椎旁的脊膜瘤（C，D，弯箭头）。

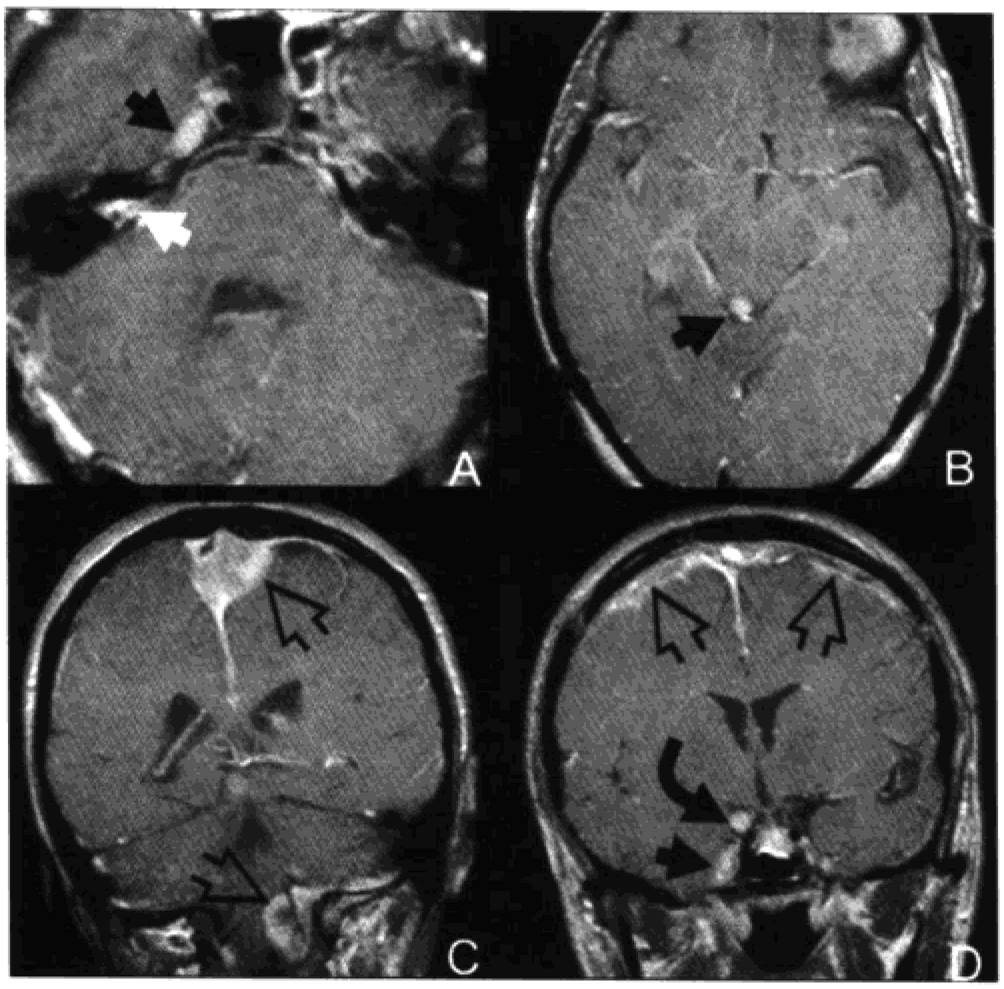
要点

- 常染色体显性遗传性肿瘤综合征，表现各异，外显率 95%
- 以 Schwann 细胞、脑膜细胞和胶质细胞瘤样变和发育不良为特征

影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：双侧听神经鞘瘤（CN Ⅷ）
- 其他脑神经的神经鞘瘤
- 神经鞘瘤脊神经的“小肿瘤”常见
- 脑膜瘤（常见，且往往多发）
- 脑膜血管瘤病（罕见）



20岁的NF2病人，轴状面（A，B）和冠状增强T1WI（C，D）示三叉神经（A、D，黑箭头）、滑车神经（B，箭头）、动眼神经（D，弯箭）可见多发神经鞘瘤和脑膜瘤。图示脑膜瘤（C，D，开口箭头）及其术后改变（A，白箭头）。

- 髓内、圆锥室管膜瘤（可以多发）
- 其他病灶：脑内钙化、胶质小错构瘤、后晶状体浑浊

CT 表现

- 平扫 CT
  - 听神经鞘瘤
    - +/−内听道增宽、扩大
  - 脑膜瘤
    - 以硬膜为基底的局限性或弥漫性高密度肿块
  - 脑内非肿瘤性钙化（多在脉络丛）

MR 表现

- 95%有第Ⅷ对脑神经鞘瘤
  - 呈“圆锥上冰淇淋”样的肿块，在一侧或两侧内听道征
    - T2WI 呈等或高信号影
    - 强化明显

    - 不同程度囊变，偶有出血
- 几乎1/3病人有其他脑神经鞘瘤（第Ⅴ对脑神经最常见）
- 60%有脑膜瘤
    - 硬膜广泛或局灶性强化
- 90%以上病人有椎管肿瘤
    - 室管膜瘤（脊髓、圆锥）
    - 神经鞘瘤（发生在神经根，多较小，无症状）

推荐的影像学检查方法

- 整个神经轴的对比增强MR筛查（脑，脊髓）

鉴别诊断

不伴NF2的多发神经鞘瘤（神经鞘瘤病）

- 无皮肤斑
- 无脑膜瘤

病理

概述

- 一般病理特点
    - 多发神经鞘瘤、脑膜瘤、室管膜瘤
- 遗传学
    - 所有NF2家族有染色体22q12异常
    - 生殖细胞、体细胞NF2基因突变
        - NF2基因是肿瘤抑制基因
        - 编码merlin蛋白
        - 连接细胞骨架和细胞膜
- 病因-发病机理-病理生理学
    - 50%有已知的NF2家族史；50%为新的突变
    - 使merlin蛋白缩短、失活
    - 两个等位基因的缺失使肿瘤易于形成
- 流行病学
    - 发病率1/40 000～1/100 000

大体病理及手术学特点

- 可见神经鞘瘤和脑膜瘤

镜下特点

- NF2 相关神经鞘瘤较散发肿瘤增殖活跃，但侵袭性不一定强

分期或分级标准

- NF2 相关神经鞘瘤分级为 WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 临床诊断标准
  - 双侧听神经鞘瘤或者
  - 一级亲属中有 NF2 病人和一侧听神经鞘瘤或有以下任意两者
    - 脑膜瘤
    - 神经鞘瘤
    - 胶质瘤
    - 神经纤维瘤
    - 晶状体浑浊或脑内钙化
  - 或具有以下任意两者
    - 单侧听神经鞘瘤
    - 多发脑膜瘤
    - 神经鞘瘤、胶质瘤、神经纤维瘤、晶状体浑浊、脑内钙化中任意一个
- 最常见症状：听力丧失，眩晕（第Ⅷ对脑神经鞘瘤所致）

自然病史

- NF2 相关神经鞘瘤较散发病例发病年龄小
  - 常多发
  - 可影响任何脑神经和外周神经（感觉>运动）

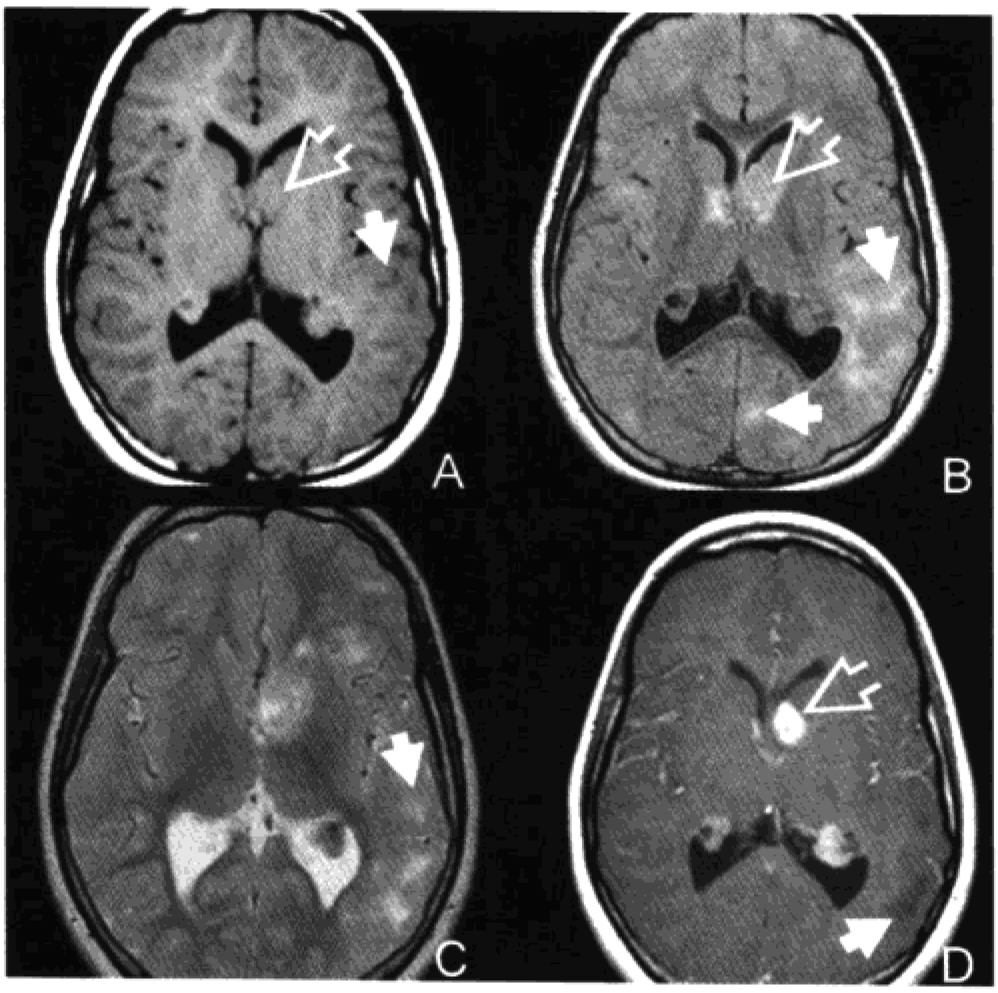
治疗及预后

- 尽可能全部切除第Ⅷ对脑神经鞘瘤
- 对残留有听力的耳朵同侧行次全显微外科切除术，以保留蜗神经功能

参考文献

1. Louis DN et al: Neurofibromatosis type 2. In Kleihues P, Cavanee WK (eds), Tumors of the Nervous System, 216-8, IARC Press, 2000
2. Pollack IF, Mulvihill JJ: Neurofibromatosis 1 and 2. Brain Pathol 7: 823-36, 1997
3. Mautner V-F et al: The neuroimaging and clinical spectrum of neurofibromatosis 2. Neurosurg 38: 880-6, 1996

结节性硬化



TSC 病人的轴状面 T1WI（A）、FLAIR（B）、T2WI（C）及增强 T1WI 显示皮层结节以及下方的白质改变（白箭头）和 Monro 孔区一室管膜下巨细胞星形细胞瘤（开口箭头）。

要点

- 伴有多器官错构瘤的遗传性肿瘤疾病
- 中枢神经系统错构瘤型谱，都含有巨大气球样细胞
- 结节性硬化（TSC）肿瘤抑制基因突变致细胞异常分化、增殖

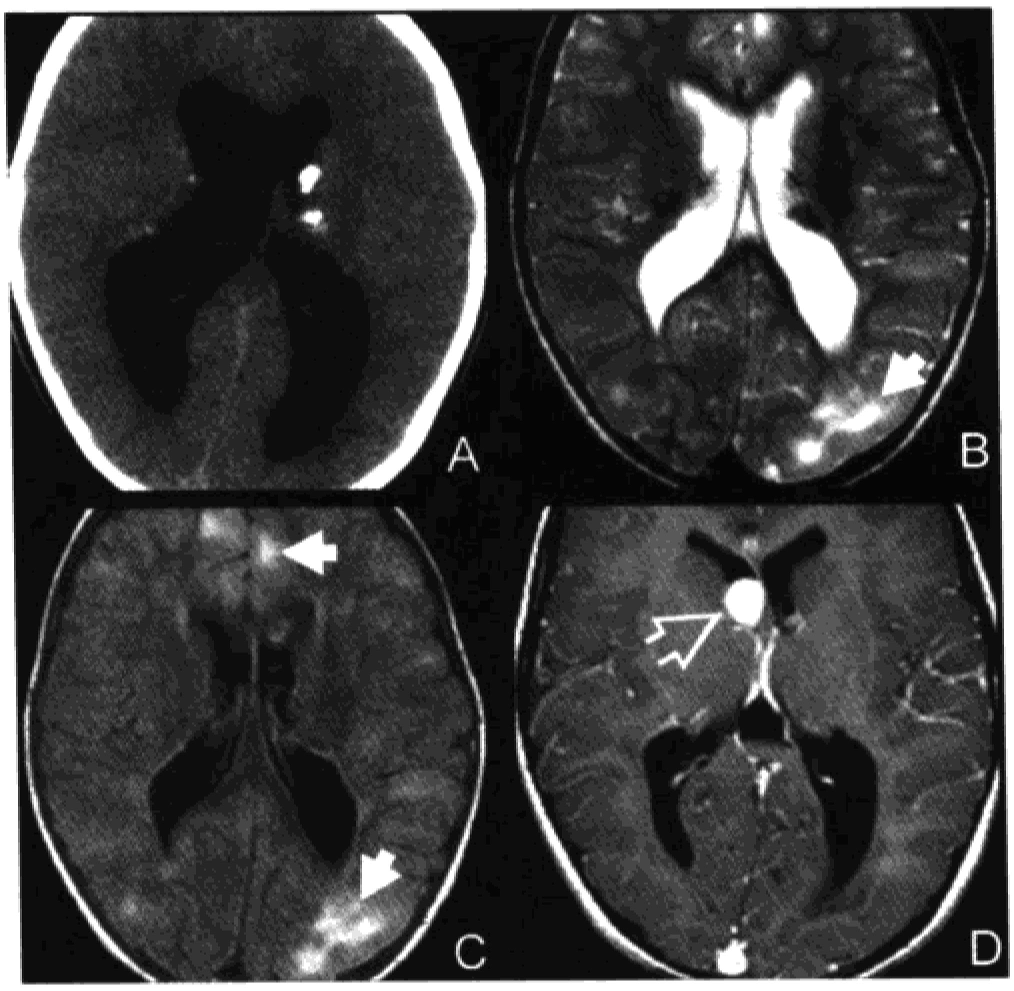
影像学表现

一般特点

- 最佳诊断征象：98％有室管膜下结节（SEN）
- 15％有室管膜下巨细胞星形细胞瘤（SGCA）
- 皮层或皮层下结节
- 白质病变沿神经元移行路径分布
- 70％～95％有皮层或皮层下白质病变（数量不等）

CT 表现

- 平扫 CT



轴状面平扫 CT（A）示多个钙化的室管膜下结节，在 T2WI 上呈低信号（B）。注意 T2WI 和FLAIR（C）上皮层结节、白质病灶（箭头）。对比增强 T1WI（D）显示一室管膜下巨细胞星形细胞瘤（开口箭头）。

- 室管膜下结节分布
  - 分布：沿尾状核丘脑沟＞三角区≫颞角
  - 50％钙化（1 岁后进行性发展）
- 结节
  - 早期：低密度/钙化的皮层/皮层肿块
  - 后期：等密度/钙化（10 岁时可达 50％）
- 即使没有室管膜下结节，脑室扩大也很常见

- 增强 CT：增强室管膜下结节应怀疑室管膜下巨细胞星形细胞瘤

MR 表现

- 皮层/皮层下结节
  - 皮层增厚
    - 脑回锥形肿胀
    - 20％有中心凹陷
    - 额叶＞顶叶＞枕叶＞颞叶＞小脑

- 信号不一（与髓鞘成熟程度有关）
  - FLAIR 呈高信号；T1 呈高信号或低信号；T2 呈高信号
  - 12%有强化
- 白质（WM）病灶
  - 条纹线状或楔形高信号影（沿从脑室到皮层的放射状移行线）
- 室管膜下结节：T1 等信号或高信号；T2 和 MPGR 呈低信号
  - 30%～80%有强化（Monro 孔区增大的室管膜下结节即为巨细胞星形细胞瘤）
  - 其他强化病灶给予随访（除非病灶继续生长、梗阻 CSF 通路）
- 白质内局灶性裂隙状囊肿（血管源性）

其他影像学表现

- 平片
  - 骨岛（颅骨）；波浪状骨膜增生骨（四肢）
- DSA/MRA：血管发育不良（罕见：烟雾病、动脉瘤）
- PET/SPECT：静止结节摄取下降；癫痫发作频繁的结节 SPECT 摄取阵发性增加（帮助手术定位）
- MRS：皮层下结节和室管膜下结节的 NAA/Cr 下降、mI/Cr 升高

推荐的影像学检查方法

- 增强 MR+/-平扫 CT（检查钙化的室管膜下结节）

鉴别诊断

Taylor 发育不良

- TSC 的隐匿形式？（皮层单发病灶可类似肿瘤）

X 连锁室管膜下灰质异位

- T1、T2 与灰质等信号；无增强或钙化

病理

概述

- 一般病理特点（合并病灶）

肾：血管肌脂肪瘤和囊肿占 40%～80%

心脏：横纹肌瘤占 50%～65%；大多会逐渐消失

肺：囊性淋巴管肌瘤病/纤维化

实质性脏器：腺瘤、平滑肌瘤

皮肤：包括头皮和头发的灰叶斑（大多数）；面部血管纤维瘤；青春期后 20%～35%可有绿皮斑；指（趾）甲下纤维瘤

肢体：指（趾）甲下纤维瘤占 15%～20%；囊性骨病变；波浪状骨膜新骨形成

眼睛："巨大玻璃疣"（50%）

患 TSC 的成人大多有牙釉质斑持久存在

- 遗传学

  大约 50%TSC 为遗传性

  新发病例：自发性突变或生殖系嵌入

  常染色体显性遗传伴不全外显率

  两个不同的位点：TSC1（9q34.3）和 TSC2（16p13.3）
- 病因-发病机理-病理生理学

  生发基质细胞异常分化、增殖

  发育不良的神经元移行受阻
- 流行病学

  1/20 000～1/10 000

大体病理及手术学特点

- 皮层肿块（结节），有浅凹形成（"马铃薯眼"）

分期或分级标准

- 巨细胞星形细胞瘤：WHO Ⅰ级

临床要点

临床表现

- 诊断标准：两个主要标准或一个主要和一个次要标准

  主要标准：面部血管纤维瘤、前额斑，指（趾）甲下纤维瘤，≥3 个黑色素斑，绿皮斑，多发视网膜结节样错构瘤，皮层结节，室管膜下结节，巨细胞星形细胞瘤，心脏横纹

肌瘤，淋巴管肌瘤，肾脏血管肌脂肪瘤

次要标准：牙釉质斑，错构瘤性直肠息肉，骨囊肿，脑白质放射状移行线（>3个为主要特征），齿龈纤维瘤，非肾错构瘤，视网膜色素脱失斑，五彩皮肤病损，多发肾囊肿

- 临床典型三联征

  面部血管纤维瘤占90%，智力低下占50%～80%，癫痫发作占80%～90%

  三者都有占30%
- 婴儿/小儿

  痉挛（65%）、孤独症（50%）预后差

  在有面部病灶、绿皮斑之前出现

自然病史

- CNS：巨细胞星形细胞瘤 占10%～15%

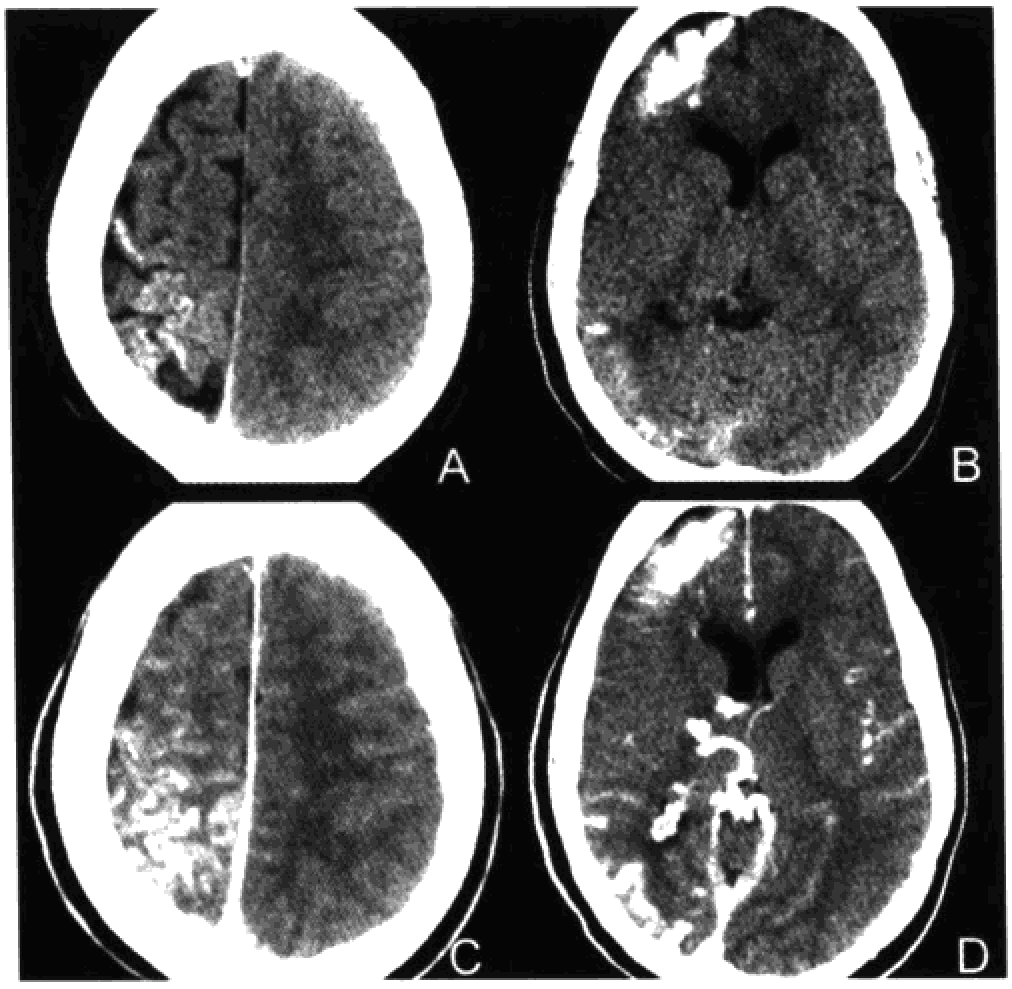
治疗及预后

- 若有多个病灶且癫痫发作频繁，切除孤立结节
- 巨细胞星形细胞瘤堵塞 Monro 孔时行手术切除

参考文献

1. Braffman B, Naidich TP: The phakomatoses: Part 1: Neurofibromatosis and tuberous sclerosis. Neuroimag Clin N Amer 4:299-324, 1994
2. Roach ES et al: Tuberous sclerosis complex consensus conference: Revised clinical diagnostic criteria. J Child Neurol 13: 624-28, 1998
3. Griffiths PD, Martland TR: Tuberous sclerosis complex: The role of neuroradiology. Neuropediatrics 28: 244-52, 1997

Sturge-Weber 综合征



病人有右面、头皮“葡萄酒色素痣”。平扫 CT（A，B）示右半球萎缩、皮层脑回样钙化、同侧颅盖增厚。增强 CT（C，D）示强化的软脑膜血管瘤、明显的脉络丛和增粗的深部侧支引流静脉。

要点

- 面部“葡萄酒色素”痣
- 也称为脑三叉神经血管瘤病
- 常为散发性的先天性（但不是遗传性）疾病
- 胎儿皮层静脉未能正常发育
- 影像学上的后遗症为慢性静脉缺血所致

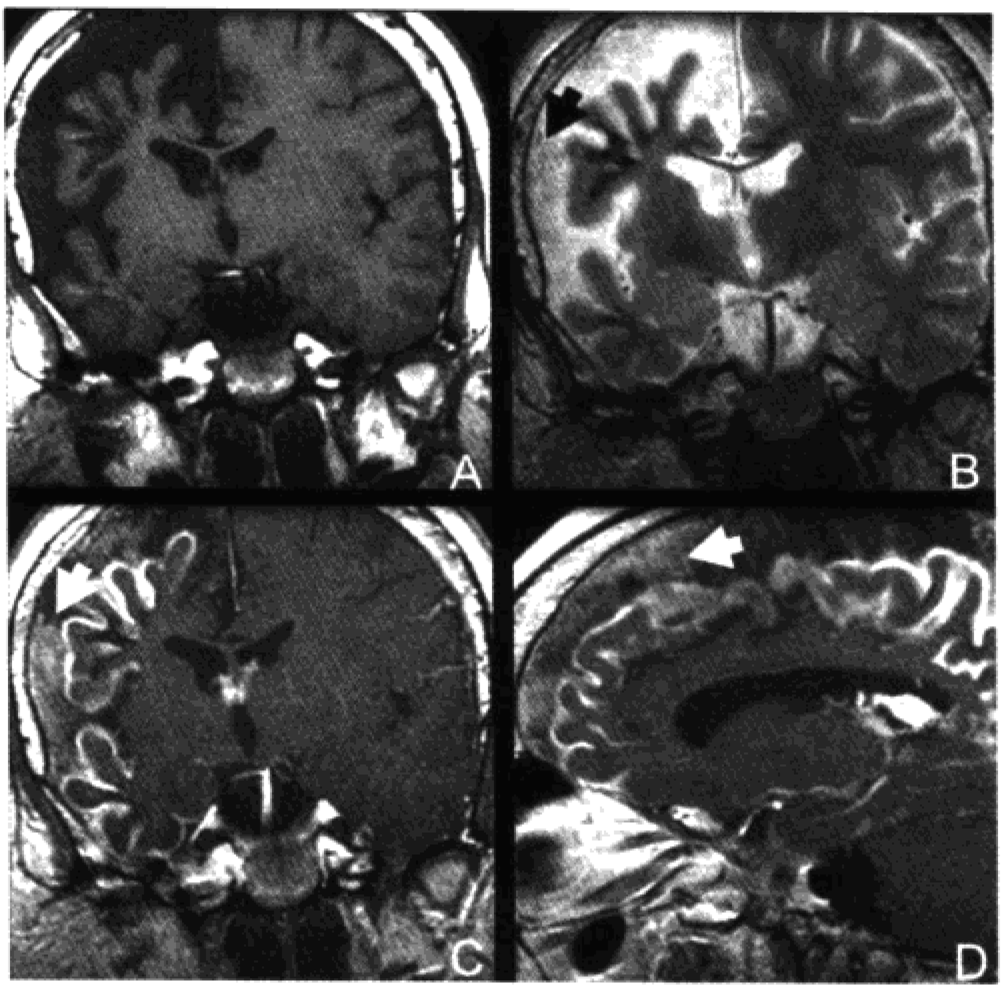
影像学表现

一般特点

- 影像表现与进行性静脉梗阻所致后遗症有关
- 最佳诊断征象：皮层钙化/萎缩＋脉络丛增大

CT 表现

- 平扫 CT



Sturge-Weber 综合征病人的冠状面 T1WI（A）、T2WI（B）示右大脑半球萎缩、皮层下钙化。冠状面（C）和矢状面（D）增强 T1WI 示软脑膜血管瘤明显强化。注意蛛网膜下腔强化小梁（箭头）。

- 脑回或皮层下白质钙化
  - 钙化不在软脑膜血管瘤里
  - 一般是由后向前进行性发展（2～20 岁）
- 后期
  - 脑萎缩
  - 鼻旁窦过度气化
  - 板障厚
- 增强 CT
  - 柔脑膜曲线样强化
  - 普遍的同侧脉络丛增大

MR 表现

- 早期："加速的"髓鞘成熟 2°，短暂性高灌注
  - 软脑膜血管瘤、蛛网膜下腔血管/小梁强化
- 后期："衰竭"→软脑膜强化程度下降、皮层或皮层下钙化增多；脑萎缩、白质胶质增生（T2 信号增高）

其他影像学表现

- DSA：软脑膜染色，正常皮层静脉稀疏
- MRV
  - 表浅皮层静脉缺乏
  - 横窦、颈静脉血流下降
  - 深部主要引流静脉（髓静脉/室管膜下静脉）明显增多
  - 进行性窦性静脉阻塞
- PET：进行性低灌注、葡萄糖代谢降低
- MRS：受累区 NAA 下降
- SPECT：短暂的高灌注（早期）
- 眼眶增强>50%

推荐的影像学检查方法（N. I. H.）

- 增强 MR 扫描（评价病变范围、单/双侧性、眼眶受累）

鉴别诊断

其他血管斑痣性错构瘤病（神经皮肤综合征）

- Wyburn-Mason 综合征
  - 面部血管痣
  - 视觉通路和（或）脑 AVM
- Klippel-Trenaunay-Weber 综合征
  - 骨、软组织过度增生，肢体血管畸形
  - 可能合并一些 Sturge -Weber 综合征的特征
- 脑膜血管瘤病
  - 常见钙化；各异的柔脑膜强化
  - 可通过血管周围间隙侵犯脑
  - 常无脑萎缩

乳糜泻病

- 双侧枕叶钙化
- 主要分布在地中海（意大利）民族
- 无脑/面部血管瘤性受累

病理

概述

- 一般病理特点
  - 皮肤第Ⅴ对脑神经下颌支分布区焰色痣
  - +/-内脏血管瘤病
- 遗传学
  - 常散发，多无已知家族史
  - 有家族史或合并其他血管斑痣性错构瘤病的非常罕见
- 胚胎学
  - 胚胎皮层静脉接合、发育障碍
  - 原始血管持续存在
    - 发生于妊娠 4～8 周
    - 视皮层邻近眼泡和胎儿面部上部
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 胎儿血管系统发育停滞→深静脉阻塞、静脉淤滞→皮层缺氧
- 流行病学
  - 罕见：1∶50 000

大体病理及手术学特点

- 脑膜富血管/血管瘤病
- 下方皮层/皮层下钙化

镜下特点

- 软脑膜血管瘤=增宽的脑沟内多发的薄壁血管
- 皮层萎缩、钙化

临床要点

临床表现

- 面部第Ⅴ对脑神经下颌支分布区焰色痣（“葡萄酒色素痣”）占 98%
- 单侧软脑膜血管瘤病占 80%，双侧占 20%
  - 癫痫发作占 90%；轻偏瘫占 30%～66%

    - 卒中样发作；神经功能障碍占 65%
- 眼部表现，尤其是上、下眼睑可见焰色痣
    - 脉络膜血管瘤占 70%→眼压增高→先天性青光眼→牛眼
- 视网膜毛细血管扩张症的血管；巩膜血管瘤；虹膜异色症
- 一岁内可有癫痫发作
- 婴儿痉挛→强直性或阵挛性抽搐、肌阵挛
    - 若癫痫发作→发育迟缓占 43%，情感或行为问题占 85%，需特殊教育占 70%，有就业能力占 46%
- 进行性轻偏瘫占 30%，同侧偏盲占 2%

自然病史

- 进行性癫痫发作、神经功能障碍、脑萎缩

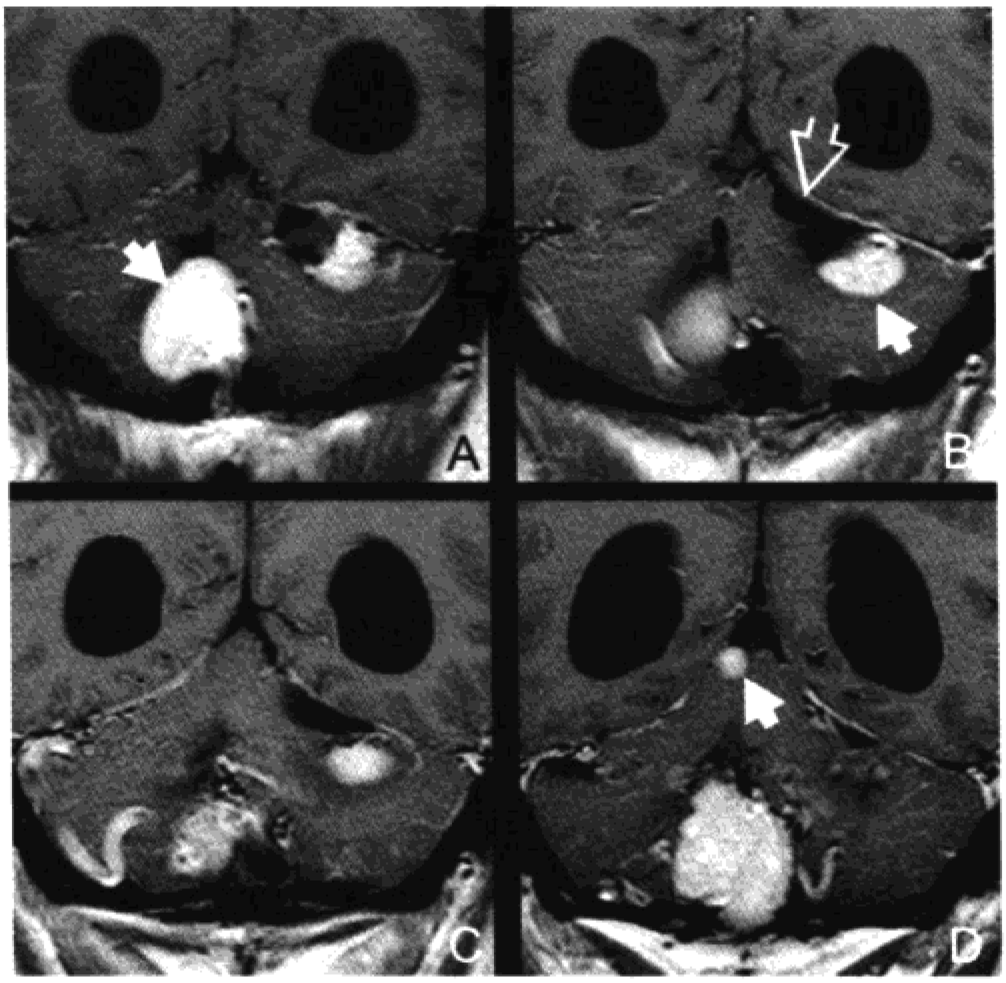
治疗及预后

- 脑叶受累范围、白质改变及脑萎缩程度增加→癫痫发作可能性增大（也有发育迟缓）

参考文献

1. Maria BL et al, Central nervous system structure and function in Sturge-Weber syndrome: Evidence of neurologic and radiologic progression. J Child Neurol 13: 606-18, 1998
2. Sujansky E, Conradi S. Outcome of Sturge-Weber syndrome in 52 adults. Am J Med Genet 22; 57: 35-45, 1995
3. Braffman B, Naidich TP. The Phakomatoses: Part II. Neuroimaging Clinics of North America 4: 325-48, 1994

Von Hippel-Lindau 病



34 岁头痛、有 Von Hippel-Lindau 病（VHL）家族史病人，冠状增强 T1WI 显示 3 个小脑成血管细胞瘤（白箭头）。注意肿瘤内囊性成分（开口箭头）。

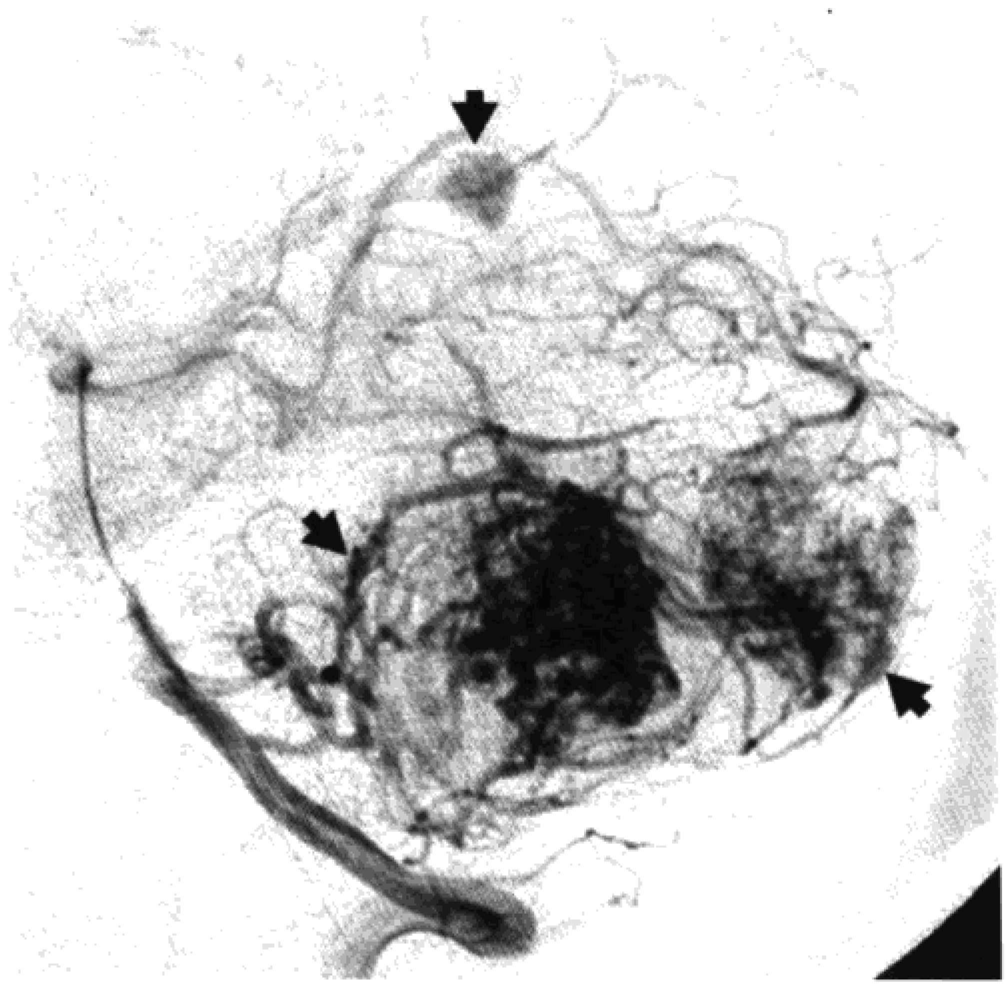
要点

- 常染色体显性遗传性肿瘤综合征，外显率高，表达各异
  - 累及包括眼和 CNS 的六个器官系统
  - 受累组织一般有多发病变
  - 病灶：良性囊肿、血管性肿瘤、癌
- 根据嗜铬细胞瘤的有无分型
  - 1 型：无嗜铬细胞瘤
  - 2A 型：嗜铬细胞瘤和肾细胞癌都有
  - 3A 型：有嗜铬细胞瘤，但无肾细胞癌

影像学表现

一般特点

- 因器官和病变类型而异
- 最佳诊断征象：2 个中枢神经系统成血管细胞瘤或 1 个＋视网



与上图为同一病人。椎动脉造影动脉期侧位像显示 3 个富血管的成血管细胞瘤（箭头）。

膜出血

CT 表现

- 平扫 CT
  - 2/3 表现为边缘清晰的小脑囊＋结节，1/3 为实性
  - ＋/－梗阻性脑积水
- 增强 CT
- 明显强化

MR 表现

- 强化的结节＋囊或空洞（脊髓）
- 可检出微小的强化结节

其他影像学表现

- DSA 显示明显的富血管性肿块，染色延长

推荐的影像学检查方法（N. I. H.）

- 从 11 岁起，每 2 年 1 次脑和脊髓增强 MR 检查
- 从 11 岁起每年 1 次腹部超声
- 从 20 岁起每年 1 次或 2 年 1 次腹部 CT
- 如有听力下降、耳鸣/眩晕，则行颞骨 MR 检查

鉴别诊断

毛细胞星形细胞瘤（小脑）

- 不同年龄（通常较年轻）

转移瘤

- 多为实性而非囊性+结节
- 一些肿瘤（如肾透明细胞癌）组织病理学上可以与成血管细胞瘤相似

病理

概述

- 一般病理特点
  VHL 以出现下列病变为特征：
  - 中枢神经系统和视网膜成血管细胞瘤
  - 肾囊肿、肾细胞癌
  - 嗜铬细胞瘤
  - 胰腺囊肿、胰岛细胞肿瘤
  - 内耳（内淋巴囊）肿瘤
  - 附睾囊肿、囊腺瘤
- 遗传学
  常染色体显性遗传
  VHL 肿瘤抑制基因胚层突变
  - 染色体 3p25～26
  - 细胞周期调控、血管生成受累
  - 基因上散布不同类型突变
  - 疾病特征取决于特异性 VHL 突变
  - 失活突变（无意义突变/缺失）易致 VHL 1 型
  - 错义突变易致 VHL2A、3A 型
- 病因-发病机理-病理生理学
  肿瘤抑制基因的两个等位基因都失活
  肿瘤抑制基因产物：VHL 蛋白
  肿瘤被诱导的机制尚不明确

- 流行病学
    - 1/35 000～1/50 000（无种族和性别差异）
    - 25％的毛细血管成血管细胞瘤合并 VHL

大体病理及手术学特点

- 边界清晰、极富血管、红色结节
- 至少 75％有部分囊变，内含琥珀色液体

镜下特点

- 两种成分
    - 富含毛细血管网
    - 细胞浆透亮，大的空泡形成的基质细胞
- 免疫组织化学：查找细胞角蛋白、Lu-5（角蛋白抗体）

分期或分级标准

- 毛细血管成血管细胞瘤＝WHO Ⅰ 级

临床要点

临床表现

- 临床表现不一；65 岁时表型外显率＝97％
- VHL 诊断＝位于中枢神经系统/视网膜的成血管细胞瘤＋典型的 VHL 相关肿瘤之一或有已知家族史
- 成血管细胞瘤多发生于成人
    - 视网膜
        - 平均年龄＝25 岁
        - 视觉症状（视网膜脱离、玻璃体出血）
    - 小脑
        - 平均年龄＝30 岁
        - 头痛（梗阻性脑积水）
    - 脊髓
        - 进行性脊髓病变（肿瘤＋空洞）
- VHL 相关肿瘤
    - 嗜铬细胞瘤（30 岁）
    - 肾癌（33 岁）
    - 内淋巴管肿瘤

Von Hippel-Lindau 病

自然病史

- 肾癌造成死亡占 15%～50%

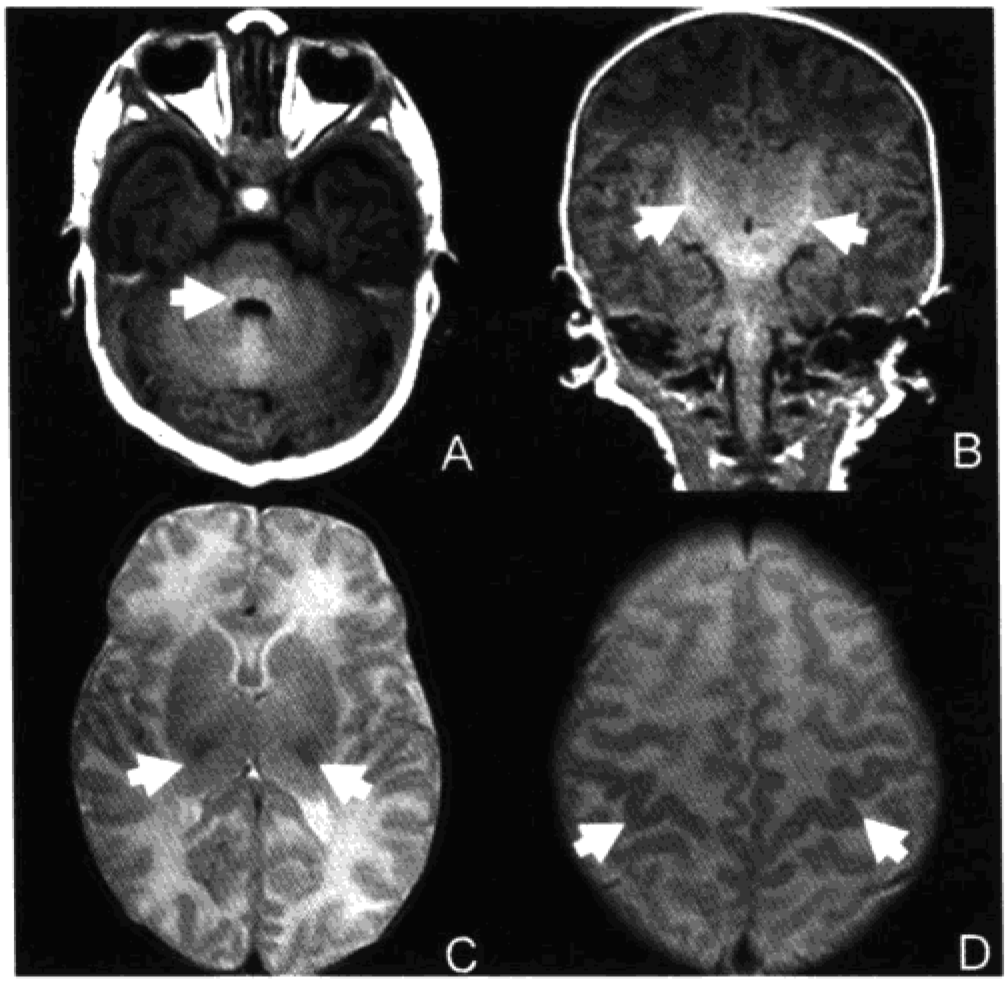
治疗及预后

- 婴儿期始每年眼科检查
- 2 岁起每年体格检查和神经系统检查
- 对有症状的小脑和脊髓成血管细胞瘤行手术切除
- 立体定向放射外科治疗可控制小病变
- 对视网膜血管瘤行激光治疗

参考文献

1. Bohling T et al: Von Hippel-Lindau disease and capillary hemangioblastoma. In Kleihues P, Cavanee WK (eds): Tumours of the Central Nervous System, 223-6, IARC Press, 2000
2. Hes FJ, Feldberg MAM: Von Hippel-Lindau disease: strategies in early detection (renal-, adrenal-pancreatic masses). Eur Radiol 9: 598-610, 1999
3. Neumann HPH et al: Von Hippel-Lindau syndrome. Brain Pathol 5: 181-93, 1995

髓鞘成熟



轴状面 T1WI（A）、冠状面 SPGR（B）和轴状面 T2WI（C，D）显示 2 周婴儿的正常髓鞘化。仅中脑背侧（A，箭头）和内囊后肢（B，C，箭头）髓鞘形成。正常情况下，罗兰多周围皮质在 T2WI 呈低信号（D，箭头）。

要点

- 少突胶质细胞形成，保持轴突髓鞘
- 一个少突胶质细胞可有 50 个轴突
- 正常髓鞘形成开始于妊娠 16 周→婴儿 2 岁时大致完成
- 髓鞘形成从尾侧到头侧、中心到外周、背侧到腹侧，根据需要的顺序（先是中央前沟周围脑回、视皮层）

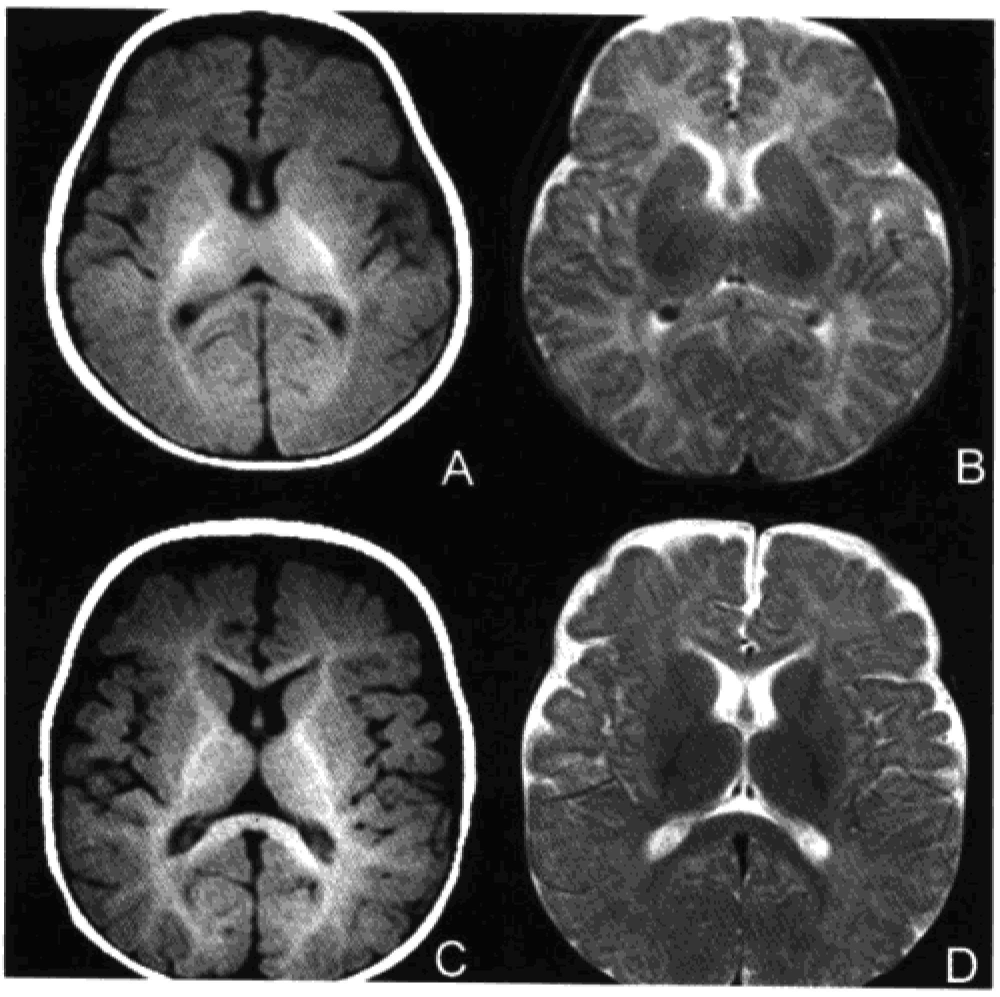
影像学表现

一般特点

- 影像检查可反映出脂肪/水内容物/髓鞘化纤维密度
- 在判断髓鞘化阶段前要知道孕龄！

CT 表现

- 平扫 CT：髓鞘未形成的白质密度很低



T1WI（A），T2WI（B）示 3 个月婴儿的正常髓鞘化。与 7 个月婴儿的正常髓鞘（C，D）做对比。包括胼胝体在内的中心白质髓鞘很浓密。

MR 表现

- 髓鞘形成前体细胞及进行性髓鞘成熟→T1、T2 缩短（T1 信号↑，T2 信号↓）
  - 髓鞘形成中胆固醇、糖脂升高
  - 螺旋状/髓鞘压缩使水含量下降
- T1、T2 进行性缩短在十几岁时一直在继续
- 髓鞘形成过多、紧密纤维束的高密度（前连合、胼胝体、穹窿柱、Probst 束）→T1 像上很亮，T2 像上很黑。
- T1 像滞后于组织学髓鞘成熟度评估数周：能看到的最小髓鞘浓度
- 较低的髓鞘浓度需在 T1WI 显示；T2WI 上的髓鞘成熟要滞后 2～4 个月

其他影像学表现

- DWI：ADC 值改变先于 T1WI/T2WI 的信号改变
- ^{123}I-IMP SPECT/PET：成熟髓鞘区相对 rCBF/代谢率↑
- 磁化传递：脑髓鞘化的平均磁化传递比率（MTR）↑

推荐的影像学检查方法

- MR 的 T1WI 和 T2WI；反转恢复序列可代替 T1
- 婴儿 8 个月前 T1 和反转恢复序列更敏感
- 8 个月后 T2 更敏感
- FSE T2WI 上髓鞘较实际“看起来更成熟”（了解所用序列!）
- 在适宜的时间窗做影像检查（3 岁或更早）

鉴别诊断

髓鞘形成不良性疾病

脱髓鞘疾病

病理

概述

- 一般病理特点
  - 中枢神经系统髓鞘（少突胶质细胞）、周围神经系统髓鞘（Schwann 细胞）疾病可同时发生
- 遗传学（髓鞘成熟）
  - 染色体 18q 控制髓磷脂碱性蛋白（MBP）
  - 其他染色体也参与髓鞘合成
- 胚胎学
  - 少突胶质细胞前体细胞在生殖基质上增殖
  - 黏着分子（神经细胞黏着分子，NCAM）把轴突和神经胶质连接起来；转换电冲动
  - 神经元通过电冲动诱导髓鞘化
  - 髓鞘的存在抑制少突胶质细胞前体细胞成熟→成人中枢神经系统中持续存在不成熟细胞，修复受损的髓鞘
- 病因-发病机理-病理生理学
  - 髓鞘形成延迟（大量染色体异常）
  - 部分合并控制髓鞘蛋白的基因缺失或突变→异常的髓鞘结构
    - 常染色体及 X 连锁的突变可影响少突胶质细胞
    - 黏着/调控细胞突变→异常髓鞘形成

- Pelizaeus-Merzbacher（家族性中叶性硬化）
  - 蛋白脂类蛋白（PLP）基因突变（位于染色体 Xq22）
- 其他影响髓鞘形成的疾病
  - 髓鞘崩解（炎症、先天代谢性异常）
  - 少突胶质细胞增殖和成熟需要的甲状腺激素
  - 髓鞘过度形成：缺血缺氧性脑病（HIE）→基底节、丘脑的大理石状态

大体病理及手术学特点

- 髓鞘形成前因脑组织含水较多而质软

镜下特点

- 髓鞘神经胶质增生正常：指髓鞘形成前神经胶质细胞大量增殖，与反应性神经胶质增生不同
- HIE 易损伤髓鞘形成活跃区域（代谢活动旺盛）

分期或分级标准

- T1WI 上髓鞘形成阶段（“里程碑”）
  - 出生：背侧脑干、中心小脑白质、内囊后肢、外侧丘脑、放射冠到中央前沟周围带
  - 1 个月：内囊前肢、视放射
  - 3 个月：脑桥腹侧、小脑叶
  - 4～8 个月：胼胝体、半卵圆中心进行性髓鞘化
  - 8 个月：周边呈树枝状。在 T1 像上虽未完全达到成人的丰满度，但达到了成人范围
- T2WI 上滞后：在 6 个月到 2 岁间有“交叉”（从婴儿到成人信号）
  - 18 个月：T1WI 上达成人丰满度，T2WI 上达成人范围
  - 3 岁：周边白质呈树枝状（颞极、额极）
  - 3 岁后：T2WI 上白质“胀大”到成人表现

临床要点

临床表现

- 因髓鞘形成延迟的原因不同而临床表现各异

自然病史

- +/－ 缓慢赶上髓鞘形成“里程碑”

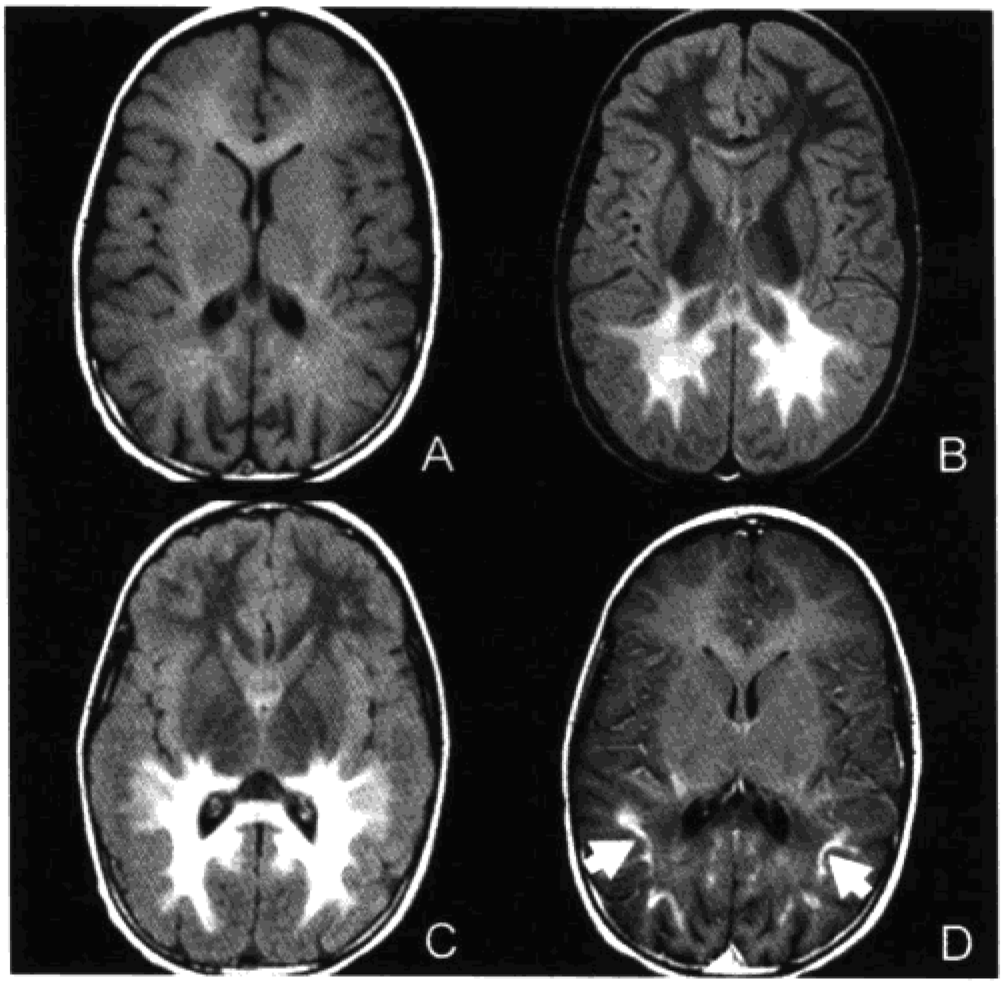
治疗及预后

- 髓鞘形成延迟偶可治疗（甲状腺激素缺乏或 B12 缺乏）

参考文献

1. Barkovich AJ: Concepts of myelin and myelination in neuroradiology. AJNR 21: 1099-1109, 2000
2. Nakagawa H et al: Normal myelination of anatomic nerve fiber bundles: MR analysis. AJNR 19: 1129-36, 1998
3. Van der Knaap MS, Valk J: Chapter 1 Myelin and white matter. In: Magnetic resonance of myelin, myelination, and myelin disorders, 1-17, 2nd ed. Springer, Berlin, 1995

遗传性代谢性疾病



X连锁肾上腺脑白质营养不良的T1WI（A）、FLAIR（C）示室周、压部对称性病灶。活动性脱髓鞘病灶有强化（D，箭头）。

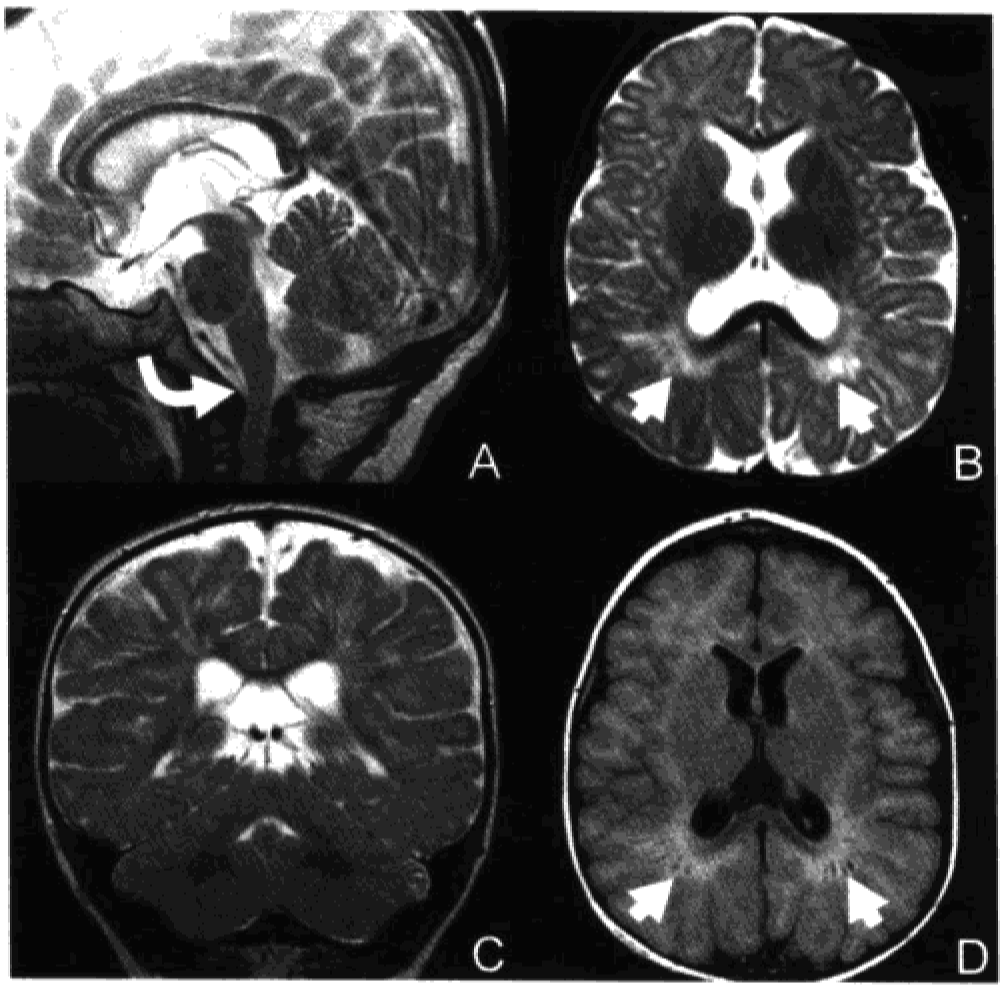
要点

- 基因/酶异常→代谢阻滞→细胞功能失常
    - 中毒性细胞内底物积聚或者
    - 必要的产物或代谢物缺乏
- 三种主要疾病的三种细胞器
    - 溶酶体（“垃圾回收站”）：黏多糖增多症（MPS）
    - 过氧化物酶体（髓鞘形成、维持）：X连锁肾上腺脑白质营养不良（ALD）
    - 线粒体（细胞“能源站”）：Leigh病

影像学表现

一般特点

- “选择性易损性”的类型
    - 表现取决于



黏多糖增多症1型。注意枕大孔处硬膜增厚（A图弯箭头），血管周围间隙（PVS）增宽（B，D，箭头）。

- 残存酶的数量
- 脑发育阶段
- 各种细胞对损害类型的敏感性

- 最佳诊断征象：寻找对称性、分布方式、特异性核团/传导束的受累、强化
  - 离心性（由内向外）分布最常见，非特异性
  - 额部与后部（肾上腺脑白质营养不良为后部）
  - 强化（肾上腺脑白质营养不良有，异染性脑白质营养不良（MLD）无）
  - 特异性核团（如Leigh病的壳核）
  - 首先受累
    - 白质、灰质或两者都有
    - 皮层下弓形纤维/深部白质/小脑
- 注意
  - 单纯影像检查不是总能区别灰质与白质
  - 注意与任何原因导致的脱髓鞘病变（如缺血缺氧性脑病HIE）相鉴别

◦ 神经元死亡→轴突退变、脱髓鞘（“脑白质营养不良”）

CT 表现（最常见特征、常见疾病）

- Leigh 病：基底节、丘脑密度对称性减低
- 黏多糖增多症：巨颅、“Hurler 洞”（血管周围间隙扩大）
- X-肾上腺脑白质营养不良：压部/后部脑白质密度减低，+/- 钙化

MR 表现

- Leigh 病：壳核/尾状核、导水管周围灰质 T2 信号对称性升高
- 黏多糖增多症：血管周围间隙扩大，进行性脑积水和萎缩
- X-肾上腺脑白质营养不良：脱髓鞘从压部开始→三角区周围白质→皮质脊髓束/穹窿；先导缘强化

其他影像学表现

- MRS：NAA↓（非特异性）或有典型代谢物波谱
  - 线粒体疾病可见乳酸盐峰
  - 活动性 X-肾上腺脑白质营养不良：NAA↓；Cho、MI、乳酸盐↑

推荐的影像学检查方法

- 常规 MR、MRS；随访并发症、治疗反应

鉴别诊断

Leigh 病

- Wernicke 脑病（有嗜酒或营养不良史；乳头体受累）
- 可逆性纹状体坏死（见“急性播散性脑脊髓炎”）

黏多糖增多症

- 巨颅，血管周围间隙扩大

X-肾上腺脑白质营养不良

- 异染性脑白质营养不良（可累及压部/三角区周围白质，不强化）

病理

概述

- 一般病理特点

Leigh 病：

- 生长障碍，肝衰竭，心脏传导阻滞/心肌病

黏多糖增多症：大部分器官/韧带内糖胺聚糖堆积

- 肝脾肿大，动脉壁增厚
- 硬膜增厚（枕大孔处脊髓受压）

X-肾上腺脑白质营养不良：青铜色皮肤，肾上腺功能衰竭

- 遗传学（髓鞘成熟）

  Leigh 病：常染色体隐性遗传/母系遗传

  黏多糖增多症：常染色体隐性遗传（例外：X 连锁黏多糖增多症 2 型）

  X-肾上腺脑白质营养不良：X 连锁隐性遗传（10%～20% 为女性携带者）

- 病因-发病机理-病理生理学

  Leigh 病：线粒体衰竭→细胞能源缺乏

  黏多糖增多症：神经节苷脂堆积（特别对神经元有毒）

  X-肾上腺脑白质营养不良：过氧化物酶缺乏→长链脂肪酸堆积→易碎的髓鞘

- 流行病学：都很罕见

大体病理及手术学特点

Leigh 病：缺血（高代谢需求的区域）

黏多糖增多症：增厚的脑膜，扩大的血管周围间隙（“筛状”表现）

X-肾上腺脑白质营养不良：脑萎缩，白质软化（后部出现较早，晚期呈弥散性）

镜下特点

- Leigh 病

  棘细胞层水肿、星形胶质细胞增生

  脱髓鞘、毛细血管增生

- 黏多糖增多症：扩大的血管周围间隙内糖胺聚糖堆积
- X-肾上腺脑白质营养不良

  完全的髓鞘缺失（弓形纤维保留），星形胶质细胞增生

  钙化（晚期），明显炎症改变

临床要点

临床表现

- 发病年龄/症状/进展取决于残存酶的数量
  严重缺乏→婴儿期、多器官、快速病程
  接近正常水平→年长儿童/成人发病、进展缓慢
- Leigh 病
  多系统能量障碍
  中枢神经系统：发育延迟、无正常生长节律、癫痫发作
- 黏多糖增多症：典型的面容、关节挛缩、肝脾肿大
- X-肾上腺脑白质营养不良
  13 岁以下男孩患病，则皮肤呈青铜色
  行为/学习困难
  痉挛性四肢瘫、盲、聋

自然病史

- 病情进展速度取决于残存酶的数量

治疗及预后

- 黏多糖增多症、X-肾上腺脑白质营养不良：可选择骨髓移植
- Leigh 病：辅酶 Q、维生素 B2/维生素 C/维生素 K3 可能会有帮助

参考文献

1. Van der Knaap MS, Valk J: Chapter 3: Selective vulnerability. In: Magnetic Resonance of Myelin, Myelination, and Myelin Disorders, 2nd ed, 22-30, Springer, 1995
2. Barkovich AJ: Concepts of myelin and myelination in neuroradiology. AJNR 21: 1099-1109, 2000
3. Blaser SI et al: Neuroradiology of lysosomal disorders. Neuroimaging Clin N Amer 4:283-298, 1994

索　　引